

# 室性心律失常中国专家共识

中华医学会心电生理和起搏分会 中国医师协会心律学专业委员会

中图分类号 R541.7 文献标识码 A 文章编号 1007-2659(2016)04-0283-43

DOI:10.13333/j.cnki.cjcpe.2016.04.001

网络出版时间: 2016-08-16 15:17:00

网络出版地址: <http://www.cnki.net/kcms/detail/42.1421.R.20160816.1517.001.html>

室性心律失常包括室性早搏(简称室早)、非持续性持续性室性心动过速(简称室速)、心室扑动(简称室扑)与心室颤动(简称室颤)。结构性心脏病和离子通道病是室性心律失常的常见原因,但在无结构性心脏病患者室性心律失常并非少见。室性心律失常的临床表现差异很大,可以毫无症状,也可引起血流动力学障碍,甚至心脏性猝死。一些患者可同时有多种类型的室性心律失常,而在另一些患者,室性心律失常可以是心脏异常的最早或唯一的表现。由于室性心律失常的危险分层和预后判断较为复杂,因此,诊断和治疗策略应根据室性心律失常患者的具体情况确定。2006年美国心脏病学院(ACC)、美国心脏病协会(AHA)和欧洲心脏病协会(ESC)联合发布了《ACC/AHA/ESC室性心律失常治疗和猝死预防指南》<sup>[1]</sup>,该《指南》对室性心律失常和猝死的诊断、危险分层和防治进行了较为系统地阐述。2009年欧洲心律协会(EHRA)和美国心律协会(HRS)共同发布的《EHRA/HRS室性心律失常导管消融专家共识》<sup>[2]</sup>和2010年发表的《室性心动过速/心室颤动导管消融 Venice宣言》<sup>[3]</sup>对室性心律失常导管消融相关研究文献进行了综述与评价,对室性心律失常的导管消融适应证作了推荐。2014年EHRA、HRS和亚太心律协会(APHRS)共同组成的国际专家委员会在系统回顾室性心律失常相关文献的基础上,共同撰写并发布了《EHRA/HRS/APHRS室性心律失常专家共识》<sup>[4]</sup>。2015年《ESC室性心律失常治疗和猝死预防指南》<sup>[5]</sup>为2006年《ACC/AHA/ESC室性心律失常治疗和猝死预防指南》的升级版,与2006年《指南》相比,2015《指南》在室性心律失常的导管消融等治疗方面改变较大。

阜外医院的研究结果证实,中国大陆的年猝死总人数达54.4万<sup>[6]</sup>。由于种族和生活习惯等的差异,国人的室性心律失常疾病谱、合并相关的基础疾病、对室性心律失常的诊断与治疗策略可能与欧美国家均有所不同,因此,有必要组织相关专家撰写《室性心律失常中国专家共识》。在中华医学会心电生理和起搏分会与中国医师协会心律学专业委员会大力支持下,中华医学会心电生理和起搏分会室性心律失常工作委员会组织国内相关专家成立《室性心律失常中国专

家共识》(简称《共识》)编写委员会,在参照上述室性心律失常指南与专家共识以及相关文献的基础上,结合中国室性心律失常的实际情况和防治现状,撰写了《共识》。期望该《共识》中所提出的指导建议有助于中国室性心律失常患者的诊断、危险分层与治疗,有助于促进中国室性心律失常的防治更趋规范化。

本《共识》采用的推荐等级是参照国际相应的指南或专家共识中的推荐标准,推荐等级采用I、II a、II b和III级来命名;I级专家建议表示“推荐”;II a级专家建议表示“倾向于推荐”;II b级专家建议表示“可以考虑推荐”;III级专家建议表示“不推荐”。将支持这些建议的证据级别分别应用A、B和C表示,不同证据级别的依据为涉及参与研究的病人的数量、是否为多中心随机临床试验、或单中心非随机临床试验、或缺少大规模试验数据甚或个案报道、或仅为专家共识的观点等。

室性心律失常的分类:室性心律失常的临床分类与心电图分类见表1<sup>[1-2, 4]</sup>。

## 1 室早

室早,亦称室性期前收缩,是指His束及分支以下心室肌的异位兴奋灶提前除极而产生的心室期前收缩,是临床上最常见的心律失常。正常健康人群和各种心脏病患者均可发生,临床症状变异性大,一般预后良好。

### 1.1 流行病学

无论是否合并结构性心脏病,室早均非常常见<sup>[7-8]</sup>。在普通人群中,其发病率约为1%~4%<sup>[9]</sup>。一项针对普通人群的调查发现,通过普通12导联心电图检出的室早患病率为1%,而通过24h或48h动态心电图检测则高达40%~75%<sup>[10]</sup>。室早的发病率随年龄增长而逐步增加,在<11岁的儿童中,其发病率<1%,而在>75岁的人群中,其发病率高达69%<sup>[11-12]</sup>。室早发生有昼夜节律变化,大部分人在日间交感神经兴奋性较高的时间增多,亦有部分人群在夜间多发。

### 1.2 病因和机制

室早的本质是心室肌的提前除极,任何可导致心室肌提前除极的因素均可成为室早的病因。对于无结构性心脏病的普通人群,精神紧张、过度劳累、过量烟、酒、咖啡等均可诱发室早,而各种结构性心脏病如冠心病、心肌病、瓣膜性心脏

通讯作者:曹克将, E-mail: kjc@njmu.edu.cn; 黄从新, E-mail: huangcongxin@vip.163.com; 张澍, E-mail: zsfuwai@vip.163.com

表 1 室性心律失常的分类

室性心律失常的临床分类		
血流动力学稳定型	无症状	患者没有室性心律失常导致的任何临床症状
	轻微临床症状	心悸、心跳或心脏停跳感
血流动力学不稳定型	晕厥前症状	晕厥前症状如头晕、眩晕或要晕倒感觉
	晕厥	突然知觉丧失,但可自行恢复
	心脏性猝死	无法预测的循环衰竭导致突然死亡,通常原因为心律失常,从症状发生至死亡时间在 1 h 之内
	突然心脏骤停	无法预测的循环衰竭导致突然死亡,通常原因为心律失常,从症状发生至死亡时间在 1 h 之内,治疗干预(如除颤)可逆转预后
室性心律失常的心电图分类		
非持续性室速	连续 3 跳或 3 跳以上、持续时间 < 30 s、心动过速频率 > 100 次/分的室性心律失常	
单形性	其 QRS 波为同一种形态	
多形性	其 QRS 波为不同形态,R-R 间距周期在 600~180 ms 之间	
持续性室速	持续时间超过 30 s 的室速和/或心动过速时因血流动力学不稳定需在 30 s 内终止的室速	
单形性	其 QRS 波为稳定的同一种形态	
多形性	其 QRS 波为多种形态,R-R 间距周期在 600~180 ms 之间	
无休止性室速	无休止性发作达数小时,各种干预治疗均不能终止	
束支折返性心动过速	折返涉及希浦系统,通常心动过速显示 LBBB 形态,常发生在心脏病患者	
双向性室速	QRS 波形态交替变化,常见于洋地黄中毒	
尖端扭转型室速	常与 QT 或 QTc 延长有关,心动过速时心电图显示 QRS 波峰围绕等电位线扭转	
室扑	室性心律失常节律规则、频率为 300 次/分、QRS 波呈单形性	
室颤	心室率快,超过 300 次/分,室性心律不规则,其联律间期、QRS 形态和振幅明显变异	
室速/室颤风暴	24 h 内室速/室颤反复发作 3 次或 3 次以上,需要治疗干预以终止发作	

注:LBBB=左束支传导阻滞。以下同

病、二尖瓣脱垂等亦是室早常见的病因。其他如洋地黄、奎尼丁、三环类抗抑郁药中毒、电解质紊乱(低钾、低镁)等也可诱发室早。室早发生机制包括自律性异常、触发活动和折返三大类。各种原因导致心室肌异常的自律性增高,早期(动作电位 3 相末)或晚期(动作电位 4 相)后除极引起的触发活动,以及局部心室肌的微折返均可能引起室早。

### 1.3 临床表现

室早的临床表现因人而异,大多数频发室早患者可无明显症状,部分偶发室早患者也可能有严重的症状<sup>[13]</sup>。最常见的症状包括心悸、胸闷、心跳停搏感。部分室早可导致心输出量下降及重要脏器血流灌注不足,由此引发乏力、气促、出汗、头晕、黑矇,甚至诱发心绞痛发作。

### 1.4 诊断、预后评估和危险分层

室早的诊断主要依赖 12 导联普通心电图和 24 h 动态心电图检查。确立诊断需要除外室上性激动伴差异性传导及间歇性心室预激。对于难以鉴别的患者,His 束电图具有重要的鉴别诊断价值。诊断信息还应包括室早的形态(单形还是多形)、数量、起源部位及与运动关系(增多还是减少)等。标准的 12 导联心电图形态对于判断室早起源部位是不可缺少的,动态心电图对于判断室早的总数、不同时间的分布情况、与自主神经张力变化的关联以及是否有多种形态具有重要价值。

尽管一项 meta 分析显示频发室早增加无明显结构性心脏病患者的不良事件风险,但在其纳入的研究中仅有一项使用了超声心动图来排除结构性心脏病<sup>[14]</sup>。频发室早对结构

性心脏病患者的预后预测价值尚不清楚。早期的研究认为频发室早与心肌梗死(简称心梗)后心血管死亡率升高有关<sup>[15-16]</sup>,并可增加左室肥厚患者的全因死亡率<sup>[17]</sup>。然而,这些均是观察性研究,并且在现代治疗策略广泛应用之前<sup>[18]</sup>。对左室射血分数(LVEF) < 0.35 的充血性心力衰竭(简称心衰)患者,频发室早不仅无法预测猝死,而且对预后判断也没有价值<sup>[19]</sup>。

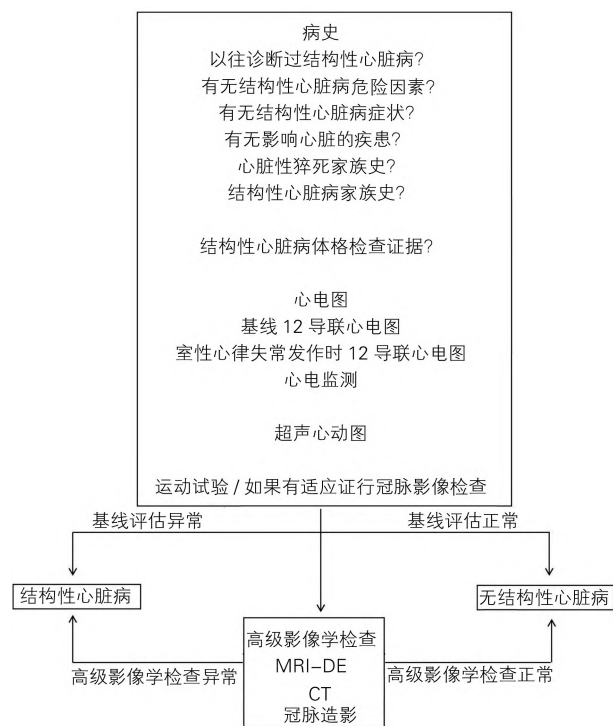
#### 1.4.1 室早性心肌病

已有数项研究认为频发室早与潜在的可逆性心肌病相关,并提出室早性心肌病这一概念。由持续、频发室早引起患者心脏扩大及心功能下降,室早根除后心功能改善,心脏扩大逆转,排除其他原因与其它类型的心肌病,可诊断为室早性心肌病。对于此类患者推荐应用导管消融根除室早<sup>[20-21]</sup>。主流观点认为室早负荷占总心搏数的 15%~25% 以上与左室收缩功能受损有关,但也有观点认为室早负荷 > 10% 即可导致左室收缩功能不全<sup>[22-31]</sup>。然而,室早也有可能是隐匿的心肌病引起的,所以具体到每个患者,往往很难判定室早与心肌病孰为因果<sup>[31]</sup>。更重要的是,绝大多数频发室早患者并不会发生室早性心肌病,现有的资料仍不能准确预测哪些患者会出现心肌病。近期一项研究利用超声心动图和核磁共振(MRI)检查对 239 例频发室早(>1 000 次/天)患者随访了 5.6 年,并未发现不良的心脏事件和 LVEF 下降<sup>[32]</sup>。

#### 1.4.2 诊断评估方法

**1.4.2.1 心电图和动态心电图** 对普通人群进行动态心电图检查发现室早极为常见,因此室早甚至被认为是正常现

象,判断症状是否由室早引起需十分谨慎。在 2 项严格排除了结构性心脏病的研究中,分别仅有 2% 和 4% 的患者室早 24 h 大于 50 或 100 个<sup>[8, 33]</sup>。绝大多数无结构性心脏病的室早患者预后良好。部分短联律间期(<300 ms)的室早患者,需警惕合并短 QT 综合征和恶性室性心律失常的风险,需要强调的是,这部分患者很少<sup>[34]</sup>。如同其他室性心律失常,评估室早患者的第一步是确定是否合并结构性心脏病(图 1)。对于有心律失常或其他心脏症状的患者,静息 12 导联体表心电图可以提供有无心肌瘢痕(Q 波及碎裂电位)、QT 间期、心室肥厚和其他结构性心脏病的信息。超声心动图可评估右室与左室结构和功能、瓣膜异常及肺动脉收缩压,推荐用于症状性室早、频发室早(负荷>10%)患者或疑有结构性心脏病的患者。



CT=计算机断层扫描;MRI-DE=延迟增强磁共振检查

图 1 结构性心脏病评估流程

**1.4.2.2 运动试验** 对于室早患者,尤其是症状与运动存在关联时,应考虑运动试验以确定运动是促进或抑制室早,评估是否诱发较长时程的室性心律失常。运动试验阴性可降低儿茶酚胺敏感性多形性室速(CPVT)作为潜在原因的可能性。对运动恶化室早的患者应尽快予以进一步检查,因为这部分患者很可能需要治疗。

**1.4.2.3 影像学检查** 12 导联心电图和超声心动图对大部分室早患者能做出正确评估,对不能明确有无结构性心脏病的患者,增强 MRI 能提供额外的诊断和预后信息<sup>[35]</sup>。尽管没有大样本研究调查哪些患者应行 MRI 检查,然而 MRI 可以指导多种伴发室早的结构性心脏病的管理,包括扩张型心肌病(DCM)、肥厚型心肌病(HCM)、心脏结节病、淀粉样变和致心律失常性右室心肌病(ARVC)等<sup>[36-38]</sup>。对于这些

患者,延迟钆增强 MRI 发现室壁运动障碍或心肌瘢痕有助于判断预后。对于疑诊 ARVC 患者,信号平均心电图(SAECG)有一定的价值,并成为这种疾病的次要诊断标准。

**1.5 治疗策略和方法**

**1.5.1 无结构性心脏病室早患者的治疗指征**

对于无结构性心脏病患者,经医师反复解释并告知室早的良性特征后患者临床症状仍不缓解为治疗指征。对于长时间影像学监测提示阶段性左室收缩功能下降或心室容量增加的一些患者,无症状的频发室早亦需要治疗。对于室早>10 000 次/24 h 的患者,应做超声心动图和动态心电图随访复查,因为室早负荷高低可随时间而波动。

**1.5.2 结构性心脏病室早患者的治疗指征**

对于结构性心脏病患者,症状成为是否考虑治疗的主要根据。对于左心功能受损的患者,即使存在明显的心肌瘢痕,消除高负荷室早(>10%)后左室功能也会明显改善。对于频发室早干扰心脏再同步化治疗的患者,导管消融有助于提高疗效。

**1.5.2.1 药物治疗** 对于无结构性心脏病且症状轻微的室早患者,首先是对患者进行健康教育,告知其室早的良性特性并给予安抚。目前尚无大规模随机对照研究验证药物对无结构性心脏病室早的疗效。对于经医师解释并告知良性特性后症状仍然不能有效控制的患者,可考虑使用β受体阻滞剂或非二氢吡啶类钙拮抗剂,但疗效有限,仅有 10%~15% 的患者室早抑制>90%<sup>[39]</sup>,与安慰剂相比并无差异<sup>[40]</sup>。值得注意的是,钙拮抗剂的应用证据少于β受体阻滞剂,并且这些药物本身有可能会引起明显的症状。虽然膜活性抗心律失常药可能更有效,但在无结构性心脏病室早患者中应用此类药物的风险-获益比并不清楚。尽管这些药物可以显著改善症状明显患者的不适感,但除胺碘酮外,这类药物可能会增加合并严重结构性心脏病室早患者的死亡率,治疗前应当进行谨慎的评估<sup>[39, 41]</sup>。

近年来,中药治疗室性心律失常取得了一定进展。一项荟萃分析研究显示,参松养心胶囊联合常规抗心律失常药物可以更为有效的减少室早发作<sup>[42]</sup>。相关的随机、双盲的多中心临床研究结果表明,无论是否合并结构性心脏病,与美心律或安慰剂相比,参松养心胶囊都可以显著降低室早数量,缓解室早相关临床症状<sup>[43]</sup>。

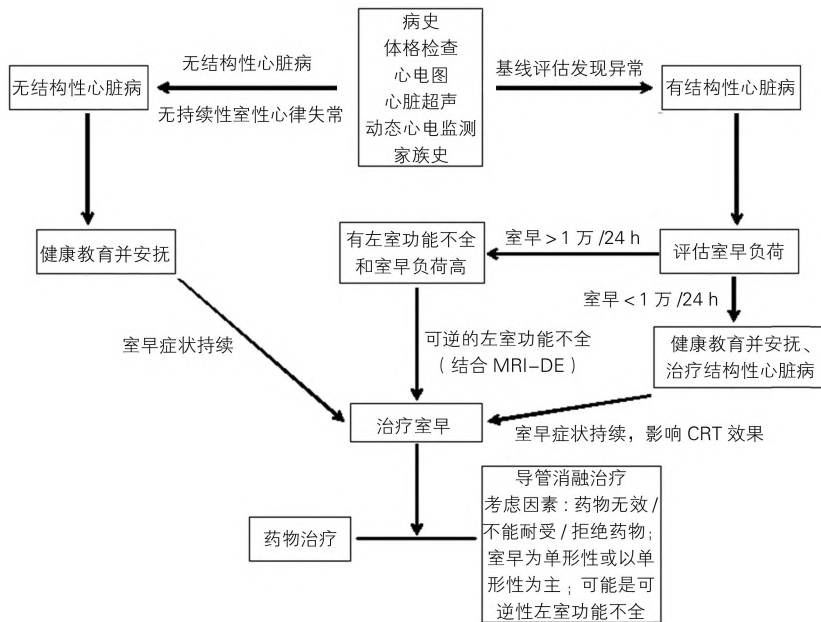
**1.5.2.2 导管消融治疗** 究竟在何种情况下考虑室早的导管消融尚未达成共识。有学者以动态心电图室早负荷达到 5% 作为标准<sup>[23, 44]</sup>。国内有些心脏中心以每日室早总数超过 10 000 次作为消融适应证。

目前尚无导管消融治疗室早的随机对照试验结果。现有的多项研究提示导管消融可以消除 74%~100% 的患者的室早<sup>[44-60]</sup>,然而这些研究大多纳入的是症状明显且高负荷室早的患者。因此,导管消融仅适用于症状明显的频发室早患者。研究证实,消融成功率与室早的起源部位高度相关,冠状静脉和外膜起源室早的消融成功率低于其他部位<sup>[50]</sup>。理想的消融目标是彻底消除室早,但即使部分消除室早也可能显著改善左室收缩功能。多形性室早或术中不

能诱发的临床室早可能会降低导管消融的成功率。目前报道的室早消融的并发症发生率低于 1%。对于那些经保守治疗症状仍然明显或高负荷室早伴左室收缩功能下降的高选择患者,建议导管消融。值得指出的是,在我国,存在着部

分无症状患者,出于升学、就业或妊娠等原因而要求导管消融的情况。

1.6 室早的诊治流程及专家建议和推荐  
分别见图 2 和表 2。



CRT=心脏再同步化治疗

图 2 室早诊治流程图

表 2 室早的专家建议和推荐

推荐	推荐级别	证据级别
(1)室早患者应通过以下检查进行全面评估以明确室早类型、负荷以及是否合并结构性心脏病:		
a 所有室早患者应在静息状态下行 12 导联心电图检查	I	A
b 应用动态心电图检查评估室早类型与负荷,评估 QT 间期和 ST 段改变	I	A
c 应用超声心动图评估左室功能以及有无结构性心脏病	I	B
d 当超声心动图不能准确评估左、右室功能和或心肌结构改变时,建议采用 MRI 或 CT 检查	II a	B
(2)未合并结构性心脏病或遗传性心律失常综合征,无或仅有轻微症状的室早患者,仅需安慰,无需治疗	I	C
(3)对于未合并或合并结构性心脏病的症状性室早患者,可考虑参松养心胶囊治疗	II a	B
(4)对于症状明显或不明原因的左室功能障碍的频发室早(>10 000 次/24 h)患者,导管消融可能有助于改善症状或左室功能	II a	B
(5)症状明显、药物治疗效果不佳的高负荷流出道室早推荐导管消融		
a 右室流出道起源的室早	I	B
b 左室流出道/主动脉窦起源的室早	II a	B

2 非持续性室速(NSVT)

2.1 流行病学特征

NSVT 的定义: NSVT 是指连续 3 个及 3 个以上的室性心律,频率大于 100 次/分,在 30 s 内自行终止。典型的 NSVT 是短暂的,持续 3~10 个心搏,心室率一般在 100~200 次/分之间<sup>[4,61]</sup>。

随着动态心电图应用于临床,人们发现 NSVT 是临床上常见的无症状性心律失常。与室早类似,NSVT 是结构性心脏病与无结构性心脏病患者的常见表现,也可见于表面上健康的人群。在伴有心悸症状的所有患者中,约有 6% 为

NSVT<sup>[62]</sup>。

在大多数情况下,NSVT 发生短暂,无临床症状,在表面健康人群中 NSVT 与猝死的危险增加无关,在老年人中也是如此<sup>[63]</sup>。然而越来越多的资料证实,这些看似正常但出现室性心律失常的人群存在潜在的疾病<sup>[64]</sup>,临床上对 NSVT 患者的主要问题是甄别这些看似正常而实际上有潜在疾病的人群,并对合并有 NSVT 的疾病患者进行危险分层。在结构性心脏病患者中,NSVT 是持续性室速或心脏性猝死危险性增加的信号<sup>[65]</sup>。NSVT 的临床意义取决于潜在的心脏病或所患的结构性心脏病,所以对于 NSVT 患者,治疗患

者的基础心脏病比治疗心律失常更重要<sup>[65]</sup>。

由于大多数 NSVT 患者无症状,仅有 50% 左右的 NSVT 患者可重复记录<sup>[66]</sup>,所以难以得到可靠的 NSVT 流行病学资料。在 24 h 动态心电图监测中,约 0~3% 的健康、无症状的个体发现有 NSVT,男性和女性间没有显著差别。有报道 11% 的表面健康的老人有 NSVT<sup>[63]</sup>。近些年,由于埋藏式心脏转复除颤器(ICD)的广泛应用,使得各种心脏病患者 NSVT 的相关临床资料可以简便获得。

## 2.2 病因和机制

### 2.2.1 NSVT 病因

各种心脏病患者都可以发生 NSVT,健康人群也可记录到 NSVT。

急性心梗 48 h 内,45% 的患者有 NSVT,但这与远期死亡率增加与否没有关系。在心梗 48 h 后至第 1 个月,NSVT 发生率约为 5%~10%,且 NSVT 的发生与新发和陈旧性心梗患者死亡率明显增加有关<sup>[67]</sup>,合并 NSVT 者 3 年猝死率(21%)明显高于无 NSVT 患者(8%)。多因素分析显示,NSVT 使总死亡率和猝死的危险性增加 2 倍,在左室功能下降的患者中,NSVT 相关危险性更高。

HCM 患者 NSVT 的发生率在 20%~30%,在曾有晕厥或心脏骤停发作史的 HCM 患者中,约 70%~80% 有 NSVT 发作,而在无晕厥或心脏骤停病史者,NSVT 发生率仅为 2%。HCM 合并 NSVT 的患者,每年猝死率为 8%~10%,而在没有 NSVT 的患者,每年猝死率仅为 1%<sup>[68]</sup>。

在 DCM 患者,无症状性 NSVT 发生率高达 40%~70%,大多数左室功能下降的 DCM 患者可发生 NSVT,在这些人群中猝死的风险也较高<sup>[19]</sup>。但在心功能代偿的 DCM 患者,仅有 5% 的患者可监测到 NSVT,这些患者也并未显示有不良预后。

在心脏瓣膜病患者,NSVT 并非少见,尤其是主动脉瓣狭窄和明显二尖瓣返流患者,NSVT 的发生率可达 25%<sup>[69]</sup>。

高血压合并左室肥厚患者,NSVT 发生率为 2%~15%,而单纯性高血压患者 NSVT 的发生率仅为 6%<sup>[70]</sup>。

在心衰病人,约 30%~80% 有 NSVT<sup>[19]</sup>。随着 LVEF 进行性下降,NSVT 的发生率会增加,其猝死的风险也会升高。

### 2.2.2 NSVT 发生机制

NSVT 的发生机制可能与持续性快速性心律失常相似,关于这些心律失常的产生机制大多是间接来自于对自律性心律失常的观察。触发活动似乎是发生 NSVT 的主要机制,浦肯野纤维细胞或心室肌的早期后除极是多数长 QT 综合征(LQTS)所致的多形性室速[如尖端扭转型室速(TdP)]的发生机制<sup>[71]</sup>。其本质是细胞内 cAMP 水平增高,细胞内钙离子水平增加,导致其介导的触发活动发生<sup>[72]</sup>。右室流出道 NSVT 的可能机制与触发活动有关。折返可能是慢性冠心病 NSVT 的发生机制,其本质是激动传导延缓和单向阻滞,这与心梗后持续性室速病理机制有相似之处<sup>[73]</sup>。

室性心律失常发生的病理因素包括心室肌肥厚、局部纤维化、室壁张力异常、交感兴奋性增高和电解质异常等。

## 2.3 临床表现

NSVT 的心电图可以显示为单形性、也可以是多形性,其形态学特点与原发心脏疾病没有关系。由于 NSVT 的心电图上表现为非特异性、形态不一,故有人称之为复杂的室性异位心律。

NSVT 可发生在心脏结构正常者,但多数发生于结构性心脏病患者。通常 NSVT 患者无症状,然而,即使在左室功能处于代偿状态下的患者,NSVT 仍可引起晕厥,尤其是在心室率过快且持续时间超过数秒的患者。大约 10% 的室速病人没有与心律失常有关的明显的心脏疾病,这些心动过速可能是临床上潜在心脏病的早期表现或心室肌的原发性电学异常<sup>[74]</sup>。

急性心肌梗死和 LQTS 所致的 NSVT 常常表现为多形性。在有明确单形性室速病史的患者,NSVT 的 QRS 综合波形态可能与持续性室速相同。大多数无 QT 延长的多形性室速患者可能存在冠状动脉(简称冠脉)病变。在左室功能异常患者中,频发而复杂的室性异位心律更为常见,包括 NSVT。

在冠心病患者常见有两种情况,一种是曾有心肌梗死但近期无急性心肌梗死证据的稳定性冠心病患者,其多形性 NSVT 或持续性室速可以为唯一的临床表现;另一种为在急性心肌梗死时发生室速或室颤,如未及时治疗可以危及患者生命。有些患者的室颤可自行转为窦性心律,称之为非持续性室颤。来自 ICD 的资料显示,在所有的室颤中,非持续性室颤可达 40%<sup>[75]</sup>。

起源于右室流出道的室速心电图常显示为左束支传导阻滞(LBBB),额面电轴偏下,可表现为反复单形性 NSVT,也可与室早和持续性室速混杂出现。这种室性心律失常通常发生在一个相对固定的心率窗口,例如发生在运动中的室速,当心率随运动增加时,心动过速会终止。在运动后的恢复过程中,当心率降至某心率窗口时 NSVT 又可再次发作。这种反复发作的 NSVT 或持续性室速多起源于右室流出道或主动脉瓣,可见于正常心脏、心肌病、陈旧性心梗等。右室流出道起源的 NSVT 尽管致猝死的风险非常小,但偶尔可导致晕厥<sup>[74, 76]</sup>。特发性右室流出道室速需要与 ARVC 室速相鉴别。

约 1/3 DCM 患者的 NSVT 是由束支折返引起,称之为束支折返性室速(BBRT),室速发作时 HV 间期长于或等于窦性心律时的 HV 间期<sup>[77]</sup>。

在 HCM 患者,NSVT 体表心电图形态无特殊变化。动态心电图可记录到相对较慢且无症状的单形性 NSVT。程序刺激诱发的 NSVT,多形性占 60%,而单形性占 30%<sup>[78]</sup>。

ARVC 患者室速通常起源于右室壁,典型的心电图形态表现为 LBBB,电轴左偏或右偏<sup>[66]</sup>。

瓣膜病与高血压患者,室性心律失常通常表现为多形性<sup>[62]</sup>。

NSVT 可在法洛四联征患者矫正术后数年后发生,心动过速可能与手术瘢痕所致的折返有关。

运动试验对于诱发右室室速的诊断有帮助。劳累或异

丙肾上腺素诱发室速的机理可能与儿茶酚胺相关的延迟后除极有关,对诊断 CPVT 有帮助。运动试验对于判断其他原因的心律失常如 Brugada 综合征、ARVC、预激综合征 (WPW) 也有意义。目前相关研究证实,运动后诱发的室性心律失常其长期预后不良,原因尚不清楚<sup>[79]</sup>。有人认为运动诱发的 NSVT 可能预示各种潜在的心肌病变的存在。

## 2.4 诊断、预后评估、危险分层

### 2.4.1 NSVT 的诊断

对于无结构性心脏病患者,仔细研读患者的心电图,明确 NSVT 类型,判断是否为流出道室速、多形性室速(包括 TdP)或者遗传性心律失常综合征如 LQTS、短 QT 综合征

(SQTS)、CPVT、Brugada 综合征以及早复极综合征 (ERS) 至关重要<sup>[80-83]</sup>。

流出道室速分为左室和右室起源两种类型<sup>[84-86]</sup>,其典型心电图表现均为电轴下偏。如果室速心电图移行导联早于胸前导联的 V<sub>3</sub>,且室速时 V<sub>2</sub> 导联 R 波与 S 波的比值除以窦性心律时 V<sub>2</sub> 导联 R 波与 S 波的比值大于 0.6,强烈提示室速可能起源于左室流出道<sup>[54, 87-88]</sup>。

除心电图外,应该应用超声评价有无结构性心脏病。对于怀疑结构性心脏病但超声无法确诊者,可以考虑 MRI 检查,其可以确定是否存在心肌瘢痕组织或室壁运动异常。

NSVT 的临床诊治参照附图 3。

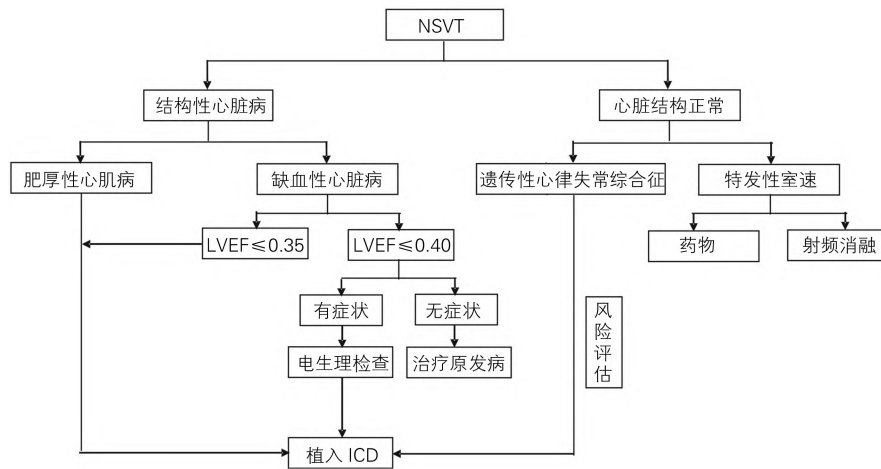


图 3 NSVT 诊治流程图

### 2.4.2 预后评估

NSVT 的预后评估包括一般性评估、NSVT 伴心脏结构正常和有结构性心脏病的评估(表 3)。

### 2.4.3 危险分层

#### 2.4.3.1 心脏结构正常的 NSVT

运动相关的 NSVT 十分常见,如果发生在运动后恢复期则提示预后较差。对于多形性 NSVT,无论患者有或无症状均需要全面评估,并应仔细检测是否伴有冠脉缺血存在。CPVT 是以运动诱发 NSVT 为表现的遗传性心律失常,典型特征为交感神经兴奋和运动触发的多形性或双向性室速(通常发生在运动心率为 120~130 次/分水平时),这种心律失常可导致猝死的风险增加。CPVT 机制是由于编码 Ryanodine 受体或钙调蛋白的基因发生变异,由此发生钙超载,引发延迟后除极。其他导致 NSVT 的原因还包括药物引发的 LQTS 以及电学异常等<sup>[89]</sup>。

NSVT 在运动员中十分常见,患有 NSVT 的运动员应该评估是否真正合并存在 HCM,因为在诊断时要考虑到运动员的长期运动所造成的一定程度的适应性左室肥厚与 HCM 存在的重叠因素。基于这个原因,对怀疑合并 HCM 的诊断时需要咨询相关专家。关于 NSVT 对于无结构性心脏病运动员是否有影响的相关资料有限,然而通常不建议运动员中断训练<sup>[90-91]</sup>。

#### 2.4.3.2 伴有结构性心脏病的 NSVT

NSVT 在缺血性心脏病患者中十分常见,30%~80% 的患者长时程心电图监测

可以发现无症状性 NSVT。目前尚没有研究表明,药物或导管消融能够降低无症状性 NSVT 患者的死亡率。一些研究表明,发生在急性冠脉事件最初几天的 NSVT,并不意味着患者的远期预后较差。但是,发生在心梗后 48 h 或更长时间的 NSVT,即使为无症状性 NSVT,也会增加死亡率和致残率。对于非缺血性 DCM 患者,NSVT 对于预后的影响尚不明确,目前尚无相关研究提供针对这类人群的明确治疗意见。有研究结果表明,在植入 ICD 的患者中,NSVT 与电击频率和全因死亡率的增加有关。对于这部分患者,延长室速的诊断时间和提高室颤检测频率十分重要<sup>[92]</sup>。

## 2.5 治疗策略和方法(表 4)

### 2.5.1 心脏结构正常的 NSVT

大多数持续时间较短的单形性 NSVT 起源于左室或右室流出道,这类心律失常患者只是在出现症状、无休止发作或导致左心功能不全时才需要治疗。心脏结构正常的流出道室速患者极少发生心脏性猝死。治疗措施包括:β 受体阻滞剂、非二氢吡啶类钙拮抗剂、Ic 类抗心律失常药物或者导管消融。起源于乳头肌的 NSVT 对 β 受体阻滞剂或导管消融治疗反应良好。与假腱索相关的左室折返性室速可给予口服维拉帕米治疗,但是复发率高。即使静脉应用维拉帕米能够终止特发性左室折返性室速,也应该考虑有效的导管消融方法。对于症状明显、药物治疗无效、尤其是运动诱发的特发性 NSVT 患者,推荐应用导管消融治疗(表 5)。

表 3 NSVT 的评价内容

标准评价
病史
心血管病史
高血压
黑矇或晕厥
反复心悸
症状与运动的关系
家族史
心脏性猝死、遗传性心律失常综合征、冠心病、心肌病
用药史
延长 QT 间期的药物、钠通道阻滞剂、药物相互作用
体格检查
心脏病证据
12 导联心电图
Q 波、缺血性改变、QRS 波增宽或为碎裂 QRS 波、QT 间期延长或缩短, $V_1 \sim V_3$ 导联 ST 段抬高、早期复极、epsilon 波、T 波倒置
超声心动图
心室腔大小、室壁厚度及运动、收缩和舒张功能、瓣膜情况、先天性异常、肺动脉压力
实验室检查
电解质、肾功能
进一步评估
运动试验
疑似冠心病、运动相关症状、QT 间期异常
冠脉造影
疑似冠心病或冠脉异常
心脏 MRI
ARVC、HCM、心脏结节病、先天性异常
基因测序
疑似遗传性心律失常综合征、遗传性心律失常综合征家族史
电生理检查
未确诊的反复心悸、疑有房室传导阻滞、冠心病伴 NSVT、左室功能不全

### 2.5.2 结构性心脏病 NSVT

对于有结构性心脏病患者的 NSVT, 治疗基础心脏病较心律失常本身更为重要。当记录到多形性 NSVT 时应尽快评估患者是否存在冠脉缺血, 针对这种心律失常的主要治疗措施是改善冠脉血供。如果非持续性多形性室速可被确诊为 CPVT, 其致死的风险很高, 推荐给予  $\beta$  受体阻滞剂, 可能情况下植入 ICD 治疗。对于 TdP, 应该避免任何可延长复极化的药物, 纠正电解质紊乱。

根据相关指南, 所有 LVEF $<0.35$  的患者都应该考虑植入 ICD, 但是对于左室收缩功能中度受损 (LVEF $<0.40$ ) 的缺血性心脏病 NSVT 患者, 应该进行程序电刺激检查, 如果电生理检查诱发出室颤或持续性室速, 则推荐植入 ICD。对于心梗后 LVEF $>0.40$  且伴有晕厥史的 NSVT 患者, 也应该遵循这一方法, 如果电生理检查能够诱发出持续性室速, 推荐 ICD 治疗。LVEF $>0.40$  的无症状性 NSVT 患者, 通

常不需要特殊的抗心律失常治疗, 优化治疗基础心脏病是治疗目的。对于伴有 NSVT 的 HCM 患者, 无论合并或不合并其他危险因素, 均应考虑 ICD 治疗。一般说来, 对于症状性、反复发作的结构性心脏病 NSVT 患者, 经血运重建、优化的内科治疗以及解除可逆性诱因后仍未改善, 推荐应用抗心律失常药物<sup>[93]</sup>(表 6)。

### 3 持续性单形性室速(SMVT)

当单形性室速持续时间 $>30$  s 或由于血流动力学障碍需早期进行干预治疗时, 则称为 SMVT<sup>[94]</sup>。SMVT 大多发生于结构性心脏病患者, 但也可见于目前的诊断技术尚不能发现的心脏病患者, 后者称之为特发性室速 (IVT)。

#### 3.1 流行病学特征

接近 90% 的 SMVT 发生于结构性心脏病患者, 如缺血性心脏病、HCM、DCM、先天性心脏病和瓣膜病等, 以缺血性心脏病最为常见。大多数 SMVT 发生在心梗后的慢性期, 其发生的中位期时间为 3 年, 部分 SMVT 也可发生在心梗后的 10~15 年。心室收缩功能下降的持续性室速患者死亡风险明显增加, 但心功能正常患者的死亡风险仍未明确。约有 45%~59% 的缺血性心脏病室速患者植入 ICD 或接受导管消融治疗<sup>[95-96]</sup>。约有 10% 的 SMVT 患者应用当前的临床诊断技术无病因可循, 因此称之为 IVT<sup>[97]</sup>。IVT 包括多种类型如腺苷敏感性室速和分支性室速等, 约 60%~80% 的 IVT 起源于右室, 其中大多数为右室流出道起源, 右室流出道室速占有室速的 10% 左右。发病年龄通常为 30~50 岁, 尤以女性多见<sup>[98-99]</sup>。分支性室速主要见于 15~40 岁的男性患者 (60%~80%), 占临床 IVT 的 10%~15%<sup>[99-100]</sup>。

#### 3.2 病因和机制

SMVT 可发生于无结构性心脏病和结构性心脏病患者, 基础心脏疾病及相关临床资料常可提示其潜在的发生机制及室速起源部位。根据室速的发生机制可分为自律性增高、触发活动及折返三大类。局灶起源室速, 如特发性右室流出道室速与自律性增高及触发活动有关。折返性室速的折返环路通常位于心肌病变组织和(或)瘢痕组织内, 其介导的心动过速如陈旧性心梗后室速多为大折返性室速。若折返环较小或位于心外膜的大折返性心内膜出口可表现为局灶起源室速。值得注意的是, 部分心室肌病变可导致异常自律性升高。

##### 3.2.1 IVT

IVT 可分为以下几类<sup>[46, 51, 72, 101-103]</sup>: ①分支型或维拉帕米敏感性室速; ②流出道室速; ③流入道 (二尖瓣环、三尖瓣起源) 室速; ④乳头肌起源室速; ⑤冠状静脉系统起源室速 (包括起源于心大静脉远端及前室间沟静脉室速)。分支型室速为左室 IVT 中最为常见的一种类型, 相关研究表明, 该室速为异常和正常的浦氏网参与的大折返性心动过速。流出道室速常为运动所诱发, 其产生机制与儿茶酚胺依赖性异常自律性增高及环磷酸腺苷介导钙依赖性的延迟后除极有关。相对于流出道室速而言, 流入道、乳头肌及冠状静脉系统起源室速相对少见, 其确切机制尚不清楚, 是否与流出道室速相似有待证实。

表 4 NSVT 诊治的专家建议和推荐

推荐	推荐级别	证据级别
(1)有明显的结构性心脏病和 NSVT 患者,特别是伴有无法解释的症状,如晕厥、黑矇、持续心悸,应考虑侵入性电生理学检查	II a	C
(2)心梗幸存者和左室功能下降的患者合并 NSVT,若无禁忌证,推荐 β 受体阻滞剂	I	A
(3)症状性 NSVT 患者可考虑 β 受体阻滞剂治疗	II b	C
(4)对于无结构性心脏病伴 NSVT 的适宜患者,可考虑非二氢吡啶类钙通道阻滞剂作为 β 受体阻滞剂的替代药物	II b	C
(5)对于给予足量 β 受体阻滞剂或非二氢吡啶类钙通道阻滞剂仍有症状的 NSVT 患者,可考虑给予一种 AAD 以改善心律失常发作症状(胺碘酮、氟卡尼、美西律、普罗帕酮、索他洛尔)	II b	C
A——伴左室功能下降、心肌缺血和有心肌梗痕的患者,不推荐氟卡尼和普罗帕酮	III	A
B——慢性肾脏疾病患者慎用索他洛尔;基线时 QT 间期延长,或治疗开始时 QT 间期过度延长(>0.50 s)的患者禁用索他洛尔	I	B
C——在心衰患者,胺碘酮的致心律失常风险较其他 AAD 低;胺碘酮优于其他膜活性 AAD,但在植入 ICD 的患者除外	II b	C
(6)对于症状明显或左室功能下降且无其他原因者,导管消融可能对频繁发作的非持续性室性心律失常所致的症状或左室功能下降有改善作用	II a	B
(7)对于心衰患者,除了针对心衰的最佳药物治疗外,胺碘酮、索他洛尔和/或其他 β 受体阻滞剂作为心内转复除颤器有效的辅助治疗措施,可减少电击,也可以控制不适合 ICD 治疗的 NSVT 患者的症状	II b	B

注:AAD=抗心律失常药物。以下同

表 5 无结构性心脏病 NSVT 评价与治疗策略

NSVT	心电图表现	猝死风险	评价方法与内容	诊断与鉴别诊断	治疗推荐	可考虑治疗方法
典型 RVOT 室速	LBBB,电轴下偏,移行在 V <sub>3</sub> 或 V <sub>4</sub> 导联	猝死风险很低	心电图 动态心电图	与 ARVC 鉴别	伴有症状时 β 受体阻滞剂,非二氢吡啶钙拮抗剂(维拉帕米)和 Ic 类 AAD	导管消融
典型 LVOT 室速	电轴下偏,移行< V <sub>3</sub> 导联	猝死风险很低	心电图 动态心电图	与 RVOT 室速鉴别	伴有症状时 β 受体阻滞剂,非二氢吡啶钙拮抗剂(维拉帕米)和 Ic 类 AAD	导管消融
特发性折返性左室室速	RBBB,电轴左偏	猝死风险很低	电生理检查	与缺血性心脏病和扩张型心肌病鉴别	伴有症状时非二氢吡啶钙拮抗剂(维拉帕米)	导管消融
其他局灶性室速	多形性或单形性	不常见	运动试验或儿茶酚胺刺激试验	与缺血性心脏病和扩张型心肌病鉴别	β 受体阻滞剂	导管消融
运动诱发 NSVT	多形性	NSVT 复发时猝死风险增加	评价有无缺血性心脏病和 DCM	与 CPVT 鉴别	治疗原发病	β 受体阻滞剂、Ic 类 AAD (氟卡尼)
运动员 NS-VT	多形性	如果运动量增加时室速消失,则风险较小	评价有无潜在的 HCM 或缺血性心脏病	与 HCM 鉴别	无需治疗,可继续训练	无
多形性室速	多形性	猝死风险高	评价有无冠心病,CPVT,遗传性心律失常综合征	寻找 Purkinje 纤维触发灶	治疗基础疾病	血运重建、ICD、β 受体阻滞剂、导管消融
TdP	长 QT, TdP	猝死风险高	评价有无药物原因,电解质异常,遗传性 LQTS	寻找药物诱因,检测钾、镁、钙等电解质有无异常	停药,纠正电解质紊乱	ICD, β 受体阻滞剂

注:RBBB=右束支传导阻滞



表 6 结构性心脏病 NSVT 评价与治疗策略

NSVT	猝死风险	心律失常专家评估	诊断评价	进一步评价方法	治疗推荐	可考虑治疗方法
ACS 48 h 内	不增加猝死风险	否	冠心病	心电监测	β受体阻滞剂	
ACS 48 h 后	猝死风险增加	是	中度心功能受损者 行电生理检查	反复发作者 继续评估	β受体阻滞剂	ICD
陈旧性心梗, LVEF 0.31~0.40	猝死风险增加	是	电生理检查		诱发室速/室颤者 ICD	ICD, 参照相关指南
陈旧性心梗, LVEF ≤ 0.30 (慢性心衰, LVEF ≤ 0.30)	猝死风险增加	是	无需诱发心律失常		ICD	AAD 治疗, 有症状者导管消融
慢性冠心病晕厥, LVEF > 0.40	猝死风险增加	是	电生理检查, 诱发 心肌缺血试验	心电监测	诱发室速/室颤者 ICD	辅助 AAD 或导管 消融
非缺血性扩张型心肌病	猝死风险不确定	是	不确定	电生理检查	不确定	ICD, 参照相关指南
HCM	猝死风险增加	是	超声心动图, MRI	长期监测	β受体阻滞剂, ICD	
高血压, 瓣膜病	与无心律失常者 猝死风险相同		与缺血性心脏病 和扩张型心肌 病鉴别		治疗高血压	β受体阻滞剂
LQTS	猝死风险增加	是	基因筛查		β受体阻滞剂	ICD
SQTS	猝死风险增加	是	激发试验			
Brugada 综合征	猝死风险增加	是	激发试验	基因筛查	晕厥或心脏骤停 者: ICD	奎尼丁
早复极综合征	猝死风险增加	是				

注: ACS=急性冠脉综合征, LVEF=左室射血分数

### 3.2.2 结构性心脏病室速

SMVT 通常为某种结构性心脏病的临床表现之一<sup>[1]</sup>, 多数为稳定折返环路引起, 心肌纤维化或脂肪纤维化后形成的疤痕区域为致心律失常基质。形态学研究也证实心肌病变或疤痕区域中残存的岛状心肌组织为室速折返环的关键部位, 这种非均一性的组织排列为电活动的缓慢及各向异性传导提供了解剖学基础<sup>[86, 104-105]</sup>。心梗为左室疤痕性室速的最常见原因<sup>[106]</sup>; 在 HCM 患者中室间隔内部疤痕所产生的折返环路可介导频率极快的 SMVT 或多形性室速, 值得关注的是这两种室速有蜕变为室颤的风险<sup>[107]</sup>; SMVT 同样可见于 DCM 患者, 其机制多与瓣环附近的病变组织及疤痕组织介导的折返有关, 而 4 期自动除极速度加快也可能参与其中<sup>[108]</sup>。疤痕介导右室室速可发生于 ARVC 及心脏结节病患者<sup>[109-112]</sup>; 法洛四联征矫正术后可形成围绕心肌手术切口和(或)补片的大折返室速<sup>[113]</sup>。持续性束支折返性室速(BBRT)及分支间折返性室速通常发生于结构性心脏病患者, 其中前者以 DCM 最为常见, 由于心肌及希浦系统病变, His 束(至少其远段)-束支-浦肯野系统和相应的心室肌组成折返环路。分支间折返性室速是更为少见的特殊心律失常, 其机制是围绕左侧希浦系统前后分支间的大折返, 常见于缺血性心肌病患者<sup>[114-115]</sup>。

### 3.3 临床表现

大多数特发性 SMVT 患者表现为轻到中度的心悸和头晕症状, 通常血流动力学稳定, 其症状的轻重与室速的频率、发作持续时间及个体耐受性相关。该类室速发作多为良性过程, 预后较好, 发生心源性猝死(SCD)罕见, 约 5%~20%

的患者可自发缓解。而在结构性心脏病患者中, SMVT 发作可产生多种临床表现, 从症状轻微(心悸)到低灌注症状(头晕、神志状态改变、晕厥先兆和晕厥)、心衰和心绞痛症状加重, 甚至出现 SCD。室速引起的血流动力学改变与心室率、室速持续时间、左室功能不全的存在和程度、心室激动顺序(即室速起源)以及房室收缩不同步有关。ARVC 患者可以 SCD 为首发症状, 本病是青年人 SCD 的重要原因, 约占总猝死病例的 11%, 占运动员猝死 22%。另外, 典型的持续性 BBRT 发作时通常伴极快心室率(约 200~300 次/分), 血流动力学不稳定, 易致心功能恶化, 75% 的患者可表现为晕厥或 SCD。

### 3.4 诊断、预后评估和危险分层

#### 3.4.1 诊断

**3.4.1.1 病史和体格检查** 详细的病史询问常能提供室性心律失常的诊断线索, 特别在以下几个方面: ①是否有提示室性心律失常发作的三大常见症状, 即心悸、近似晕厥或晕厥; ②是否有提示合并结构性心脏病的某些症状, 特别是胸痛、呼吸困难等; ③详尽的用药史(包括药物剂量); ④有无 SCD 家族史。

除非患者正处于室速发作中, 或者并存某些结构性心脏病(例如心脏瓣膜病), 否则体格检查通常并不能提供诊断室性心律失常的线索。

**3.4.1.2 心电图** 诊断 SMVT 的关键在于明确患者是否患有结构性心脏病。12 导联心电图有助于对室速进行确定性诊断, 提供关于室速发生机制的重要信息, 辅助判断是否存在结构性心脏病, 以及提示室速的可能起源部位等<sup>[116-121]</sup>, 这对于计划接受导管消融治疗的患者尤其重

要<sup>[122-123]</sup>。所有持续性室速患者均应记录静息状态下的 12 导联心电图,心电图中出现异常 Q 波或存在碎裂 QRS 波等常提示有潜在的心脏结构性病变<sup>[124-125]</sup>。

**3.4.1.3 心脏成像** 心肌疤痕的存在很可能与患者对室速的耐受性差、严重血流动力学障碍、室速易蜕变为室颤以及猝死有关。对于大多数患者,超声心动图可以充分显示其心脏的结构和功能。如果室速患者的超声心动图正常,心脏 MRI 则会获取更为精细的心脏影像,以排除不明显的心肌疤痕、ARVC、心脏射血功能正常的非缺血性心肌病、HCM 或心脏结节病<sup>[126]</sup>。当已知患有结构性心脏病的患者出现 SMVT 时,MRI 也可能有助于重新评估其心室功能。

**3.4.1.4 信号平均心电图** 在基础心律时描记的信号平均心电图,若记录到低振幅电位可提示存在病变心肌(缓慢传导),但无助于对心肌疤痕的定位。信号平均心电图检查结果呈阴性与较好的预后相关,但是其阳性预测价值不大<sup>[127-128]</sup>。阳性检查结果可以作为诊断 ARVC 的一个次要标准,因此信号平均心电图可能最适用于识别此类疾病<sup>[38, 129]</sup>。

**3.4.1.5 有创心脏电生理检查** 心脏电生理检查对于宽 QRS 心动过速的鉴别诊断价值是肯定的,对于表现为晕厥或持续性心悸伴有心肌疤痕存在证据的患者,也可从心脏电生理检查中获益。尽管该检查独立的阴性预测价值和阳性预测价值都有限<sup>[130-131]</sup>,但诱发出的 SMVT 与临床反复发作的室速高度相关,可以为晕厥的原因或提示室性心律失常的其它症状提供线索。

**3.4.1.6 心肌缺血检查** 对于反复发作的 SMVT,短暂的心肌缺血作为其唯一病因并不常见。大多数患有 SMVT 的患者存在固定的心肌疤痕区域,这往往是陈旧性心肌梗愈所致<sup>[132-134]</sup>。对于新近出现 SMVT 的患者,应全面评估其心脏结构和功能,以明确其是否患有潜在的心脏疾病。评估手段包括超声心动图、运动试验、心肌负荷/灌注显像及冠脉造影检查。对于大多数疑诊为冠心病的患者,应该考虑对其进行冠脉造影检查<sup>[135-138]</sup>。然而,仅仅依靠治疗心肌缺血来阻止 SMVT 的反复发作是不可能的。心肌 MRI 和正电子断层扫描 CT 成像可以很好地显示其它影像学技术未发现的心肌疤痕,从而将结构性心脏病室速与 IVT 区分开<sup>[139]</sup>。

### 3.4.2 预后评估及危险分层

**3.4.2.1 特发性 SMVT** 对于无结构性心脏病患者,SMVT 通常预后较好<sup>[96, 140-142]</sup>。IVT 患者的临床病程也可以是恶性的,通常与伴有极快的频率或短联律间期有关,但较为罕见<sup>[85]</sup>。

**3.4.2.2 结构性心脏病 SMVT** 绝大多数接受治疗的 SMVT 患者伴有明显的结构性心脏病,以缺血性心脏病最为常见,在接受 ICD<sup>[95]</sup> 或导管消融治疗<sup>[96]</sup> 的病人中占 54%~59%。SMVT 与心功能不全患者的死亡风险增加有关<sup>[132-134, 143-144]</sup>,但对心功能正常患者的死亡风险有何影响尚未明确。多项研究已经表明,ICD 电击不论恰当与否,都与患者死亡风险增加及生活质量下降有关<sup>[145-148]</sup>。ICD 电击与

总的死亡率之间的关联可能主要是电击使心脏病恶化,而非电击直接造成的后果。对于作为一级预防接受 ICD 治疗的患者,将 ICD 程控为长室速检测间期在减少电除颤和降低死亡率方面,要优于增加设置抗心动过速治疗次数和高室颤检测频率<sup>[149]</sup>。然而,将 ICD 程控为长室速检测间期对有 SMVT 或室颤病史患者的价值目前仍未明确。尽管目前还不能确定应用药物或者导管消融治疗室速是否能够改善 SMVT 患者的预后,但是,这些治疗有利于避免症状复发,对于反复发生室速风暴的患者,这些治疗可能有助于改善预后<sup>[150-151]</sup>。

### 3.5 治疗策略和方法

#### 3.5.1 SMVT 急性期治疗

SMVT 的急性期治疗要根据患者症状及发作时血流动力学的耐受程度来决定。意识不清或血流动力学不稳定的 SMVT 病人应立即给予同步直流电复律;意识清醒但血压低或症状明显的病人,先静脉使用镇静剂后再行电复律,在用镇静剂之前可以先静脉试用利多卡因(1 mg/kg),但其对 SMVT 的缓解率只有 15%<sup>[152]</sup>;对于血流动力学稳定或症状轻微的持续性室速的病人,在密切监测 12 导联心电图下给予相应处理;对于无结构性心脏病患者,可考虑静脉推注  $\beta$  受体阻滞剂、维拉帕米、氟卡尼或胺碘酮。胺碘酮为治疗结构性心脏病持续性室速最有效的药物,但迅速经中心静脉给药会引起低血压,因此用药时要严密监测生命体征,如果症状加重或血流动力学不稳定,要立即给予镇静剂并行电复律。若 SMVT 蜕变为室颤应立即行非同步模式除颤。室颤转复后静脉应用胺碘酮比利多卡因的生存率高。对于缺血性心脏病出现电风暴或 ICD 反复电击的患者可考虑紧急导管消融治疗<sup>[150, 153-155]</sup>。

#### 3.5.2 IVT 的药物治

IVT 治疗的指征主要取决于患者的症状负荷, $\beta$  受体阻滞剂及非二氢吡啶类钙离子拮抗剂疗效中等且风险小<sup>[156-157]</sup>。抗心律失常药如索他洛尔、氟卡尼、美西律、普罗帕酮、胺碘酮等疗效更好,但其副作用及致心律失常风险相对较高<sup>[158]</sup>。

#### 3.5.3 IVT 的导管消融

导管消融治疗局灶性右室流出道室速的成功率高且操作风险低<sup>[123]</sup>;非右室流出道室速可首选导管消融,但其成功率较右室流出道室速低且手术过程相对复杂。分支型室速和非流出道起源的局灶室速(如左室或右室乳头肌)也可首选导管消融治疗,但受限于心律失常的诱发、室速折返环路的正确定位及导管贴靠等问题,另外需要注意的是乳头肌室速消融后的复发率较高。

#### 3.5.4 结构性心脏病室速的药物治

结构性心脏病患者使用抗心律失常药物后发生致心律失常作用的风险增加,因此临床上常将其作为植入 ICD 后的辅助治疗,单用抗心律失常药物并不能提高 SMVT 患者的生存率<sup>[159-161]</sup>。索他洛尔可以降低结构性心脏病患者 SMVT 的复发率<sup>[162-163]</sup>。OPTIC 研究表明,索他洛尔将 1 年内 ICD 全因电击率从 38.5%降低到 23.4%(风险比为 0.61, $P=0.055$ )<sup>[162]</sup>。但另一项小样本的研究表明索他洛尔

疗效比美托洛尔差<sup>[164]</sup>。多项研究表明,索他洛尔的安全性与单用美托洛尔相当,只要基线 QT 间期或肾功能正常,索他洛尔是抑制 SMVT 复发的首选药物。与单用美托洛尔相比,胺碘酮作为二级预防药物可以明显降低一年随访期内的 ICD 再治疗(风险比 0.30,  $P < 0.001$ )<sup>[164]</sup>;但长期应用胺碘酮作为二级预防,室速的复发率、副作用及死亡率均较安慰剂组高<sup>[165-166]</sup>。其他用于预防 SMVT 复发的抗心律失常药物包括多非利特、美西律联合胺碘酮等。索他洛尔联合奎尼丁或普鲁卡因胺,胺碘酮联合美西律及奎尼丁或普鲁卡因胺等方面的应用经验尚不足<sup>[167-170]</sup>。

### 3.5.5 ICD 植入及程控

ICD 适用于多数合并结构性心脏病的持续性室速患者,ICD 可以改善心功能不全的室速患者的生存率<sup>[132-134]</sup>。根据临床随机对照试验的结果,SMVT 合并心肌瘢痕的患者,即使心功能正常或接近正常也可以植入 ICD<sup>[143]</sup>。尽管能否改善严重心功能不全患者的死亡率还不明确,但 ICD 可以简化这些病人的管理和随访。

### 3.5.6 结构性心脏病室速的导管消融

导管消融是一种重要的非药物治疗措施,或为其它抗心律失常治疗方法的重要辅助手段,它可以降低缺血性心脏病患者 ICD 的电击率<sup>[2, 154]</sup>。陈旧性心梗、低 LVEF 及血流动力学稳定的室速患者,导管消融可以明显降低室速的发生率,其中 LVEF > 0.30 的患者受益最大<sup>[155]</sup>。对于缺血性心脏病患者,导管消融在降低 SMVT 的复发率方面优于抗心律失常药物<sup>[153]</sup>。导管消融不仅可以降低缺血性心脏病 SMVT 的复发率,还可以降低远期死亡率<sup>[171]</sup>。导管消融同样已成功应用于非缺血性心脏病患者,但此类患者多数需经心外膜途径,手术过程相对复杂且风险较高<sup>[108, 172-176]</sup>,目前仅在有经验的心脏中心开展。尽管导管消融或抗心律失常药物都可作为陈旧性心梗合并室速的一线治疗,但导管消融更适用于无休止的 SMVT 患者。与缺血性心脏病合并 SMVT 导管消融相比,非缺血性心脏病 SMVT 导管消融的远期成功率的研究仍然尚不充分<sup>[177]</sup>。因此,对于此类患者

抗心律失常药物仍然作为首选,而导管消融大多用于优化药物治疗后室速仍然反复发作的患者。合并结构性心脏病的 SMVT 导管消融,手术并发症的发生率 < 5%,主要包括房室传导阻滞、心脏穿孔、卒中或短暂性脑缺血、心衰或死亡<sup>[178]</sup>。

### 3.5.7 外科消融

对于导管消融失败(经验丰富术者)后抗心律失常药物难治性 SMVT 患者,可在外科消融经验丰富的医疗中心,通过术前和术中电生理检查指导外科消融<sup>[179-182]</sup>。另外,对于射频消融失败后临床记录有 SMVT 的患者,可考虑在心脏手术(冠脉搭桥或瓣膜手术)中行外科消融<sup>[183-184]</sup>。

### 3.6 SMVT 诊治流程图 见图 4, SMVT 的专家建议和推荐见表 7。

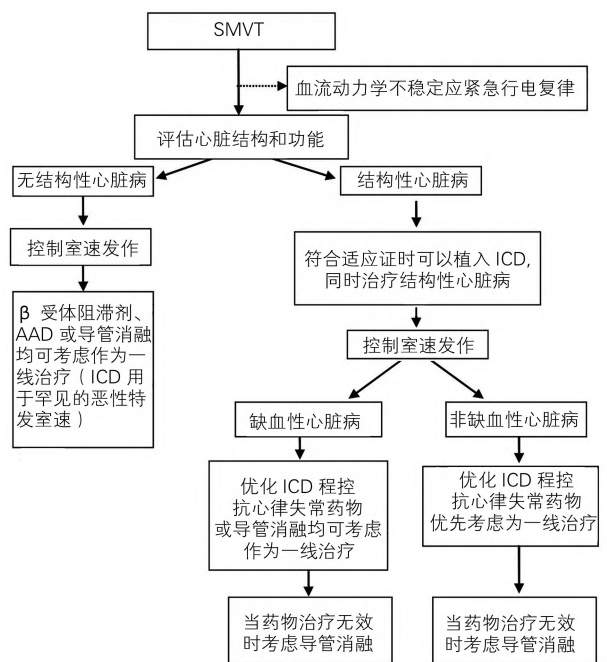


图 4 SMVT 诊治流程图

表 7 SMVT 的专家建议和推荐

推荐	推荐级别	证据级别
(1) 在持续性室速发作期间,只要条件允许,均应记录 12 导联心电图	I	B
(2) 对于新近诊断的 SMVT 患者,如静息心电图或超声心动图未发现结构性心脏病证据,以下检查可提供辅助诊断信息:		
a 心脏 MRI	II b	B
b 信号平均心电图	II b	C
c 运动试验	II b	B
(3) 对于不能明确诊断的宽 QRS 心动过速的患者,可以考虑侵入性电生理检查以明确心动过速的发生机制	II a	C
(4) 对于有结构性心脏病的 SMVT 患者,推荐在无禁忌证情况下 ICD 治疗	I	A
(5) 对于有结构性心脏病且反复发作 SMVT 的患者,除 ICD 治疗外,应该考虑应用 AAD(胺碘酮、美西律或索他洛尔)、导管消融及/或 ICD 的抗心动过速程序治疗。在绝大多数病例,治疗结构性心脏病或心肌缺血并不足以阻止单形性室速的反复发作	II a	B
(6) 对于植入 ICD 用于一级预防的患者,应该考虑将 ICD 程控为长室速检测间期及调高室颤监测频率	II a	A

#### 4 持续性多形性室速和室颤

多形性室速是指 QRS 波形态可以清楚识别但连续发生变化(提示心室激动顺序不断改变)、频率大于 100 次/分的室性心律失常。多形性室速患者在窦性心律时 QT 间期可正常或延长,发生在 QT 间期延长患者的多形性室速,其 QRS 波常围绕心电图等电位线扭转,故又称之为 TdP。TdP 在发作前常出现典型的长-短心室周期变化,在通常情况下,患者的 QT 间期在窦性心律时是延长的。TdP 常与药物和电解质紊乱所致的延迟复极密切相关,因此,发生 TdP 时应积极寻找并纠正相关诱发因素。

多形性室速是在同一次室速发作过程中显示多种不同形态的 QRS 波,而室颤的不同之处在于其是一种 QRS 波群难于明确识别的紊乱性室性心律失常。由于发生机制和基本治疗策略的不同,正确识别和诊断多形性室速、TdP 和室颤非常重要。

##### 4.1 流行病学特征

无结构性心脏病的多形性室速或室颤通常发生在遗传性心律失常综合征患者,如 LQTS、SQTS、CPVT、Brugada 综合征或 ERS<sup>[5, 89, 185]</sup>。遗传性心律失常综合征的发病率目前尚无确切的统计数据,通常有家族聚集现象,但也有散发的病例。合并结构性心脏病的多形性室速或室颤多见于冠心病患者,在心梗的急性期,室颤的发生率大约为 15%,数天后下降为 3%,约 80%的室颤发生在心梗后 6 h 内<sup>[186]</sup>。发生在急性心梗期间的室颤所致的心脏骤停,1 年的复发率不到 2%。相反,若室颤所致心脏停搏发生在慢性心肌缺血时,1 年的复发率大于 30%<sup>[187]</sup>。在结构性心脏病患者中多形性室速或室颤及其复发的危险因素除了冠心病外,还包括心肌病、左室功能异常、房室传导阻滞、室内传导阻滞、左室肥厚、非特异性 ST-T 异常、非持续性室性心律失常、高血压、高血脂、吸烟、肥胖、糖耐量异常、老年和饮酒等<sup>[187]</sup>。

##### 4.2 病因和机制

LQTS、SQTS、CPVT、Brugada 综合征和 ERS 等遗传性心律失常综合征患者的心脏并无结构性变化,但常发生多形性室速或室颤。研究证实<sup>[89]</sup>,CPVT 的相关基因突变目前已证实有 6 种:RyR2、CASQ2、KCNJ2、ANK2、TRDN 和 CALMI;LQTS 的相关基因突变证实至少有 10 种,包括 KCNQ1、KCNH2、SCN5A、ANK2、KCNE1、KCNE2、KCNJ2、CACNA1C、CAV3 和 SCN4B;SQTS 的相关基因证实有 5 种:KCNH2、KCNQ1、KCNJ2、CACNA1C 及 CACNB2;Brugada 综合征至少与 12 种基因异常有关,而编码心肌细胞钠通道的 SCN5A 基因突变仍是最主要的病因;ERS 被认为与心外膜短暂外向钾电流(Ito)电流增强有关。合并结构性心脏病的多形性室速或室颤多见于冠心病,其次为 DCM、ARVC、复杂的先天性心脏病、瓣膜病和心肌炎等<sup>[187]</sup>。

多形性室速或室颤的电生理机制主要为折返。室颤的发生需要触发因素和维持基质<sup>[188]</sup>。无论是否存在结构性心脏病,室颤易被反复出现、联律间期较短、形态固定的室早诱发。触发室颤的室早最常见于浦肯野纤维和右室流出道,与触发活动尤其是早后除极有关。室颤的维持基质包括固有

异质性和动态不稳定性。前者包括心室本身的复杂解剖结构、遗传因素所致心肌细胞离子通道的异常以及各种结构性心脏病导致心肌组织结构的异常。动态不稳定性指动作电位、激动传导速度和有效不应期受激动节律影响而发生的动态变化。室颤的维持机制包括多发子波学说和局灶驱动学说。多发子波学说认为室颤是独立的子波围绕大量不可兴奋的组织随机扩散的结果。室颤的维持依赖于子波的数量,当子波数量不足时,它们或是衰减,或是相互融合成为一个激动波阵面,使得颤动恢复为较规则的心动过速或者扑动。局灶驱动学说认为室颤由相对稳定的局灶高频电活动(转子)驱动。转子不断发出快速而连续的波阵面,在传导过程中由于遇到解剖障碍或不应期产生了波裂和大量不稳定的无序子波,称之为颤动样传导。转子具有空间不稳定性 and 时间不稳定性。前者指转子可以游走、扭曲甚至破裂,后者指转子并不是持续存在,而是不断被新的转子取代。然而,无论是多发子波学说还是局灶驱动学说,都无法完全解释室颤过程中的所有现象。同一个心脏在不同的时间段室颤的维持机制不同,甚至在同一时间段心室不同区域室颤的维持机制也不同,这充分说明室颤维持机制的复杂性。

##### 4.3 临床表现

对于无结构性心脏病患者,多形性室速或室颤发生时通常没有前驱症状,即使出现症状也是非特异性的,如胸部不适、心悸、气短及虚弱。合并结构性心脏病患者发生多形性室速或室颤前多有相应的基础心脏疾病的表现,如冠心病、HCM 和 DCM、ARVC、心衰等的相应临床表现。有些患者可有晕厥、心悸等与室性心律失常发生有关的病史。多形性室速或室颤一旦发生可造成晕厥、意识丧失、抽搐、呼吸停止,抢救不及时最终导致死亡。体格检查可见意识丧失,四肢抽搐,心音消失,大动脉搏动消失,血压测不出,并出现紫绀和瞳孔散大。

##### 4.4 诊断、预后评估和危险分层

多形性室速或室颤的诊断主要依据临床表现和心电图特征。多形性室速的心电图特征表现为 QRS 波形态不一、无明显等电位线和(或)电轴多变。室颤的心电图表现为 QRS 波、ST 段与 T 波完全消失,代之以形态不同、振幅大小各异和极不规则的颤动波。窦性心律时的心电图可能出现提示诊断的重要线索,因此需特别关注窦性心律时的心电图有无 QT 间期延长或缩短、Brugada 综合征、低钾血症、心室复极异常、心肌缺血和室早等心电图表现。

##### 4.4.1 无结构性心脏病患者

发生在无结构性心脏病的多形性室速或室颤患者可能预示有遗传性心律失常综合征倾向,应尽可能在接近室性心律失常发生的时期内记录到静息的 12 导联心电图,这有助于正确诊断。Valsava 动作或高位心前区导联可能会提高 12 导联心电图诊断这类触发灶的敏感性。此外,室早后及站立位的 QRS 波和 QT 间期改变有助于识别出异常的 J 波或 QT 间期。动态监测有助于发现睡眠期间的 QTc 延长。基因检测在评估疑有遗传性心律失常综合征患者方面能发挥着重要作用,对于这类患者的家族成员筛查也具有重要价值。

**4.4.1.1 运动试验** 静息状态下 12 导联心电图正常,运动时发生多形性室早或双向性室速提示 CPVT 的诊断<sup>[189-191]</sup>。对于静息状态下 QT 间期处于临界状态的 LQTS,运动试验同样具有诊断价值。心率增快时 QTc 不缩短支持 LQTS 的诊断<sup>[192-194]</sup>。运动试验的恢复期可发现基线状态下心电图正常的 Brugada 综合征或 LQTS 患者。

**4.4.1.2 药物试验** 多种药物试验已被用于评估无结构性心脏病合并多形性室速/室颤患者。静脉应用钠通道阻滞剂激发试验有助于诊断 Brugada 综合征<sup>[195]</sup>;肾上腺素激发试验有助于诊断 LQTS,特别是 LQTS 1 型和 2 型<sup>[196-198]</sup>;异丙肾上腺素激发试验可用于识别早期 ARVC,尽管目前实践

中还很少应用<sup>[199]</sup>。此外,异丙肾上腺素激发试验可用于负荷试验阴性的 CPVT 患者的家族性筛查。腺苷可用于揭示基线心电图诊断不典型的 WPW 综合征<sup>[200]</sup>。

**4.4.1.3 尸检及基因检测** 针对原因不明的猝死患者,需进行专业的尸检以明确是否为 SCD<sup>[5]</sup>。如怀疑为 SCD 而尸检结果正常,应进一步行基因检测以识别患者死亡的遗传学因素,从而明确猝死风险是否会危及其他家庭成员。无论是否进行尸检,都应进行标准的心脏组织学检查。此外,应对患者血液和其他体液进行毒理学和分子病理学分析。

无结构性心脏病患者可能发生多形性室速/室颤的原因与治疗措施见表 8。

表 8 无结构性心脏病患者可能发生多形性室速/室颤的原因与治疗措施

原因	诊断线索	检测方法	治疗措施
先天性 LQTS	长 QT 间期 / T 波电交替 TdP 癫痫病史 特殊触发因素(噪音)	心电图/心电监测 肾上腺素激发试验 基因检测	$\beta$ 受体阻滞剂/星状神经节切除术 避免应用延长 QT 间期的药物 美西律/氟卡尼(LTQ3) 起搏器/ICD
获得性 LQTS	长 QT 间期/T 波电交替 TdP 肾衰竭 应用新药物或药物滥用	心电图/心电监测	镁/钾 <sup>+</sup> 制剂 停用相关药物 临时起搏
心动过缓	房室传导阻滞	心电图/心电监测	起搏器
Brugada 综合征	不完全性 RBBB 伴 V <sub>1</sub> 、V <sub>2</sub> 导联 ST 抬高 发热	心电图 药物激发试验 基因检测	异丙肾上腺素/奎尼丁 解热药 导管消融 ICD
局灶起源的室早	单形性室早触发	心电图/心电监测	导管消融/ICD
早期复极	J 点抬高	心电图	ICD
WPW	心室预激	心电图	导管消融
SQTS	短 QT 间期	心电图	ICD
CPVT	运动诱发的双向性室速	地高辛浓度 运动试验 基因检测	停用地高辛 $\beta$ 受体阻滞剂/CCBs/氟卡尼 ICD
Andersen-Tawil 综合征 地高辛中毒			
冠脉痉挛	ST 段抬高和胸痛	激发试验	血管扩张剂/冠脉支架 ICD
特发性多形性室速/室颤	短联律间期室早触发	心电图/心电监测	ICD

注:RBBB=左束支传导阻滞;WPW=预激综合征;CCCS=钙通道阻滞剂

**4.4.2 结构性心脏病患者**

急性冠脉综合征和陈旧性 Q 波性心梗是 QTc 正常的多形性室速/室颤的主要原因。此外,短暂性心肌缺血也可能诱发多形性室速或室颤,特别是在应激或运动状态下。多形性室速或室颤患者出现 ST 段压低、抬高或 Q 波形成提示应进行冠脉造影检查。若没有心肌缺血或损伤的心电图证据,可采用有创或无创检查以评估冠脉灌注情况。应该注意的是,左室和右室功能可能在发生心脏骤停事件后立刻下降,但会在随后的数天到数周内明显改善。QRS 波时限延长或碎裂 QRS 波(QRS 矮小且有切迹)是缺血性心肌病患者心脏性猝死、ICD 治疗性放电和全因死亡率的预测因子<sup>[200-201]</sup>。LBBB 患者出现碎裂 QRS 波具有特殊的预后评

估意义。

静息心电图 QRS 波时限延长高度支持 DCM 的诊断。V<sub>1</sub>、V<sub>2</sub> 或 V<sub>3</sub> 导联记录到 Epsilon 波或局部的 QRS 波时限  $\geq 110$  ms 伴 V<sub>2</sub> 和 V<sub>3</sub> 导联 T 波倒置支持 ARVC 的诊断<sup>[89]</sup>。左束支阻滞样室早伴 QRS 波电轴在  $-90^\circ$  到  $110^\circ$  之间同样提示 ARVC。在 HCM 患者中,左室肥厚可能与病理性 Q 波、深倒的 T 波( $\geq 10$  mm)或 ST 段压低相关。

结构性心脏病患者多形性室速/室颤的治疗措施见表 9。

**4.5 治疗策略和方法**

**4.5.1 ICD 治疗**

ICD 是不可逆原因所致的持续性多形性室速/室颤患者的主要治疗措施<sup>[5, 89, 185]</sup>。对于有可能在短时间内再发持续

表 9 结构性心脏病患者多形性室速/室颤的治疗措施

结构性心脏病	诊断线索	检测方法	治疗措施
冠心病	心肌缺血、损伤或梗死的心电图证据	负荷试验	冠脉血运重建
心梗后	心绞痛/心衰 冠脉血运重建史	冠脉造影 超声/MRI	$\beta$ 受体阻滞剂 索他洛尔/胺碘酮 主动脉内球囊反搏 ICD
扩张性非缺血性心脏病	心衰 酒精中毒	超声/MRI 冠脉造影	避免心脏毒素 $\beta$ 受体阻滞剂 索他洛尔/胺碘酮/ICD
HCM	收缩期杂音 晕厥 猝死家族史 左室肥厚	超声/MRI 基因检测	$\beta$ 受体阻滞剂 索他洛尔/胺碘酮/ICD
ARVC	猝死家族史 Epsilon 波	超声/MRI 基因检测	$\beta$ 受体阻滞剂 索他洛尔/胺碘酮/ICD
结节病	肺部症状 皮炎	超声/MRI 胸部 CT 组织活检	免疫抑制剂 $\beta$ 受体阻滞剂 索他洛尔/胺碘酮/ICD
心肌炎	近期流感样疾病	血清学检查 心肌活检 超声/MRI	$\beta$ 受体阻滞剂 索他洛尔/胺碘酮/ICD
二尖瓣脱垂	收缩中期杂音 收缩期杂音 马凡综合征体征	超声/MRI	$\beta$ 受体阻滞剂 索他洛尔/胺碘酮/ICD

性多形性室速/室颤但不适合植入 ICD 的患者,可考虑穿戴式心律转复除颤器治疗<sup>[5]</sup>。

#### 4.5.2 抗心律失常药物治疗

急性缺血所致的持续性多形性室速/室颤首要治疗方法为冠脉血运重建, $\beta$ 受体阻滞剂和静脉注射胺碘酮可治疗反复发作的多形性室速。 $\beta$ 受体阻滞剂同样可用于 LQTS 和 CPVT 患者<sup>[89]</sup>。一系列小样本的临床试验证实,奎尼丁可有效预防特发性室颤、Brugada 综合征、SQTS 及 ERS 患者多形性室速/室颤的复发<sup>[202-205]</sup>。钙通道拮抗剂(维拉帕米)联合  $\beta$ 受体阻滞剂可用于治疗 CPVT,但其疗效有限<sup>[206-207]</sup>。对于反复发作多形性室速/室颤的 CPVT 和 LQT3 患者可考虑联合应用氟卡尼和  $\beta$ 受体阻滞剂<sup>[208-209]</sup>。

#### 4.5.3 导管消融治疗

反复发作的多形性室速/室颤的患者,如果触发室速/室颤的室早形态仅有一种或少数几种,可考虑导管消融治疗<sup>[210-217]</sup>。当多形性室速/室颤由同一形态室早引起时,消融靶点通常为左室或右室浦肯野纤维网中的快速激动灶<sup>[213]</sup>。对于无结构性心脏病患者和既往心梗患者,浦肯野纤维起源的室早都可能诱发多形性室速/室颤<sup>[213-215]</sup>。浦肯野纤维起源的室早诱发的多形性室速/室颤的特点表现为频繁发作的室速/室颤的初始室早 QRS 波形态相同且时限较窄。应对此类病人进行监护(最好是持续 12 导联心电图监护)以识别触发多形性室速/室颤的室早的形态。如果可能的话,导管消融应在心律失常反复发作时进行,以增加记录到

触发灶室早图形的机会。对于反复发作多形性室速/室颤的 Brugada 综合征患者,可对右室流出道的心外膜基质进行消融<sup>[218-219]</sup>。即使多形性室速/室颤的触发灶能被成功消融,ICD 治疗仍然是必要的。

持续性多形性室速/室颤的诊断和治疗建议见表 10。

#### 4.6 持续性多形性室速/室颤诊治流程图

见图 5。

### 5 特殊情况下的室性心律失常

#### 5.1 冠心病合并室性心律失常

##### 5.1.1 急性冠脉综合征(ACS)

##### 5.1.1.1 ACS 相关的室性心律失常概述

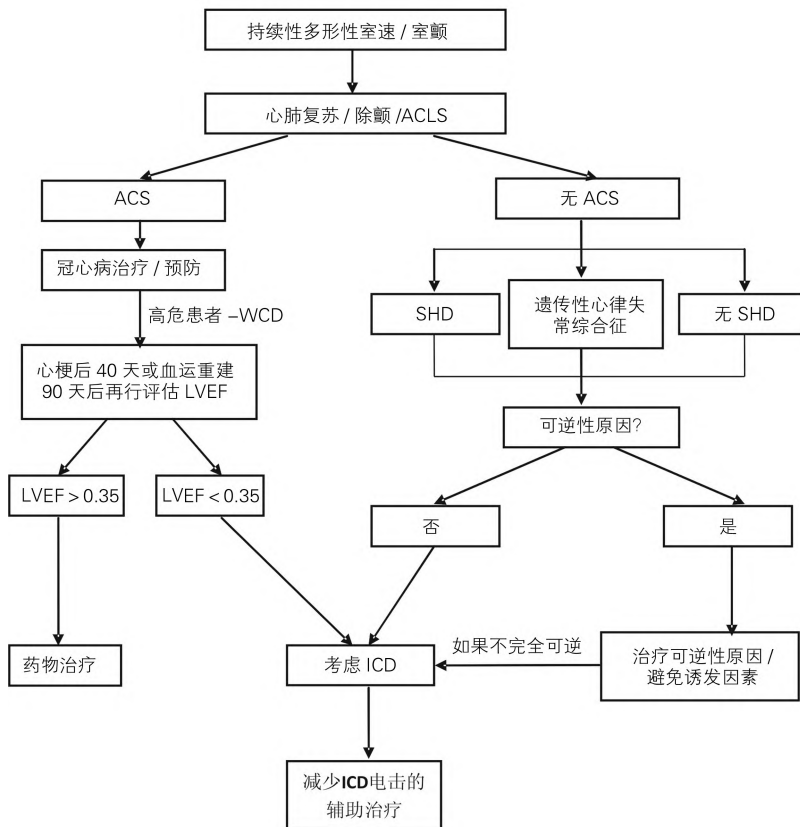
尽管良好的血运重建、戒烟、他汀药物治疗明显降低了冠心病患者猝死发生率,但 ACS 及急性心梗后期的室性心律失常仍然是猝死的主要原因。猝死多发生在 ACS 入院前,说明对患者的危险分层至关重要。近 10 年住院的 ACS 患者室性心律失常明显减少,主要因为早期和强化的血运重建治疗策略以及早期适当的药物治疗。超过 6% 的 ACS 患者在症状开始出现的最初 48 h 内发生室速或室颤,大多数发生在血流再灌注之前或期间。快速和完全冠脉血运重建,非药物治疗(电复律、电除颤、起搏和导管消融)以及适当的药物治疗(非抗心律失常药物与抗心律失常药物)都是控制室性心律失常的重要手段。

5.1.1.2 ACS 患者住院前期间猝死的预防 见表 11。

5.1.1.3 ACS 患者住院期间猝死的预防 见表 12~14。

表 10 持续性多形性室速/室颤专家建议和推荐

推荐	推荐级别	证据级别
(1)持续性多形性室速/室颤的患者应通过以下检查进行全面评估以明确是否存在结构性心脏病、遗传性心律失常综合征、冠脉痉挛以及药物的致心律失常作用		
a 心律失常发作时(在可行情况下)和窦性心律时记录 12 导联心电图	I	C
b 超声心动图	I	B
c 冠脉造影	I	B
(2) 对于持续性多形性室速/室颤的患者,应立即电复律或除颤	I	C
(3)对于持续性多形性室速/室颤电风暴的患者,应纠正可逆性因素,如电解质紊乱、致心律失常药物、心肌缺血和慢性心衰代偿等	I	C
(4) 所有持续性多形性室速/室颤电风暴患者均应考虑应用β受体阻滞剂、胺碘酮和/或多利多卡因治疗	II a	C
(5) 对于多形性室速/室颤电风暴患者,推荐在有经验的中心对室速或室颤的触发灶进行导管消融治疗	II a	C
(6) 特殊的 AAD 如特发性室颤患者应用奎尼丁、LQTS3 应用钠通道阻滞剂、CPVT 强化自主神经抑制或 Brugada 患者应用奎尼丁等,应该考虑与擅长上述疾病的专家密切合作,以降低复发风险,这类治疗可作为多形性室速幸存者 ICD 治疗的辅助治疗手段	II a	B
(7)对于有严重结构性心脏病的持续性多形性室速/室颤电风暴患者,在事件发生后的早期应考虑植入左室辅助装置或进行心脏移植评估	II a	C
(8)对于不稳定的、药物难以控制的持续性多形性室速/室颤电风暴患者,可考虑进行神经调节、机械通气、导管消融和/或麻醉治疗	II b	C



ACLS=高级心血管生命支持;ACS=急性冠脉综合征;WCD=可穿戴式心脏除颤器;SHD=结构性心脏病

图 5 持续性多形性室速/室颤诊治流程图

由于启动了 SCD 的公众救治程序,越来越多的院外救治成功的患者被送至医院。如果患者在复苏前或复苏后早期 ECG 显示为 ST 段抬高心梗,应立即行冠脉造影及血运重建<sup>[230]</sup>。然而大约有 25%~58% 的患者 ECG 缺乏 ST 段抬高证据,在这些病例不能排除有无冠脉阻塞或栓塞病

变<sup>[230-231]</sup>。如果经院外成功救治的患者心电图不能解释心脏骤停的原因,对这些患者应行冠脉造影,以便排除非心脏原因引起的心脏骤停<sup>[255]</sup>。反复发作持续性或血流动力学不稳定的室速或室颤 ACS 患者,成功的血运重建对于预防心律失常的发生至关重要,应尽快尝试<sup>[228-229, 256]</sup>。

表 11 ACS 患者住院前期间猝死的预防建议

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
建议缩短胸痛患者从症状出现到首次药物治疗及从首次药物治疗到血运重建的时间	I	A	[220]
推荐培训急救人员应用心电图和远程监护识别 ACS,应用基础生命救护和电除颤治疗心脏骤停	I	B	[221]
推荐在执行基本救治流程后继续进行基础及高级生命救护	I	C	[222]
推荐心肺复苏后转入有能力提供各学科强化治疗的高水平监护中心继续治疗,包括冠脉介入、电生理检查、心脏辅助装置治疗、心脏与血管外科治疗等	I	B	[223-224]

表 12 ACS 患者住院期间 SCD 预防和处理:血运重建

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
推荐对 STEMI 患者行紧急血运重建治疗	I	A	[225-227]
根据 ESC NSTEMI 指南,推荐 NSTEMI 和不稳定心绞痛患者行冠脉血运重建治疗	I	C	[228-229]
对于 NSTEMI 高风险和威胁生命的室性心律失常患者,推荐在住院 2 h 内行冠脉造影,必要时行血管成形术	I	C	[228-229]
反复发作室速或室颤的心肌缺血患者,推荐迅速行冠脉血运重建治疗	I	C	[230-231]
下壁心梗导致的房室传导阻滞患者,建议快速开通梗死血管,以逆转缺血性房室传导紊乱	I	C	
ECG 诊断为 STEMI 的心脏骤停患者,经院外心肺复苏后仍昏迷者推荐直接进入心导管室	I	B	[230-231]
经最佳治疗后仍反复发作室速或室颤伴血流动力学不稳定的患者,应考虑植入左室辅助装置或体外生命救护	II a	B	[232]
难治性心脏骤停患者应考虑到专业中心行心脏辅助支持治疗和血运重建	II b	C	[233-234]

注:STEMI=ST 段抬高性心梗;NSTEMI=非 ST 段抬高性心梗

表 13 ACS 患者住院期间 SCD 的预防和处理:电除颤、电转律、药物、导管消融

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
反复发作的多形性室速推荐 β 受体阻滞剂	I	B	[235]
多形性室速推荐静脉应用胺碘酮	I	C	[236]
持续性室速或室颤患者推荐立即电复律或电除颤	I	C	[237]
心肌缺血不能排除的反复发作性室速或室颤患者,推荐尽快冠脉造影及必要时行血运重建	I	C	[230-231]
室速或室颤患者应纠正电解质紊乱	I	C	[222]
所有的 ACS 患者住院期间及后续的治疗,如无禁忌证,应该给予 β 受体阻滞剂	II a	B	[93, 238-240]
尽管经完全血运重建和最佳药物治疗,仍反复发作室速、室颤或电风暴患者,植入 ICD 后可考虑在有经验的消融中心行射频消融治疗	II a	C	[241-247]
尽管应用了抗心律失常药物,室速仍频繁发作,若导管消融不可施行,可考虑经静脉导管行超速刺激	II a	C	
反复发作的持续性室速或室颤患者,如若 β 受体阻滞剂或胺碘酮无效,或应用胺碘酮有禁忌证,可考虑应用利多卡因治疗	II b	C	[248]
除 β 受体阻滞剂外,不推荐预防性应用抗心律失常药物	III	B	[249-250]

表 14 ACS 患者住院期间 SCD 的预防和处理:ICD

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
有以下情况的患者在心梗后 40 天内可考虑植入 ICD:不完全性血运重建、之前已存在左室功能异常、ACS 发生后的室性心律失常超过 48 h、合并多形性室速或室颤	II b	C	[251, 252]
心梗后少于 40 天一般不建议植入 ICD 用于 SCD 的一级预防	III	A	[253-254]

5.1.1.4 ACS 患者合并室性心律失常的处理 急性缺血患者心肌电活动不稳定,易导致室性心律失常<sup>[246]</sup>。早期应用 β 受体阻滞剂可减少 ACS 患者室速或室颤发生<sup>[235, 249]</sup>,在一些患者中纠正低镁及低钾血症可能有益。他汀类药物通过预防冠脉事件的反复发作,减少冠心病患者的死亡率,因此推荐常规应用<sup>[229, 256]</sup>。

①ACS 患者应用抗心律失常药物的原则

电复律或电除颤可紧急终止 ACS 患者的室性心律失常<sup>[256-257]</sup>。早期应用 β 受体阻滞剂可能会预防心律失常复发<sup>[235, 249, 256]</sup>。如果室速或室颤频繁发作,且不能被电复律或电除颤有效控制,可考虑应用胺碘酮治疗<sup>[256-257]</sup>。如果 β 受体阻滞剂或胺碘酮无效,或者胺碘酮禁用,考虑静脉应用利多卡因。由室早触发的室速或室颤常常起源于部分受损的浦肯野氏纤维,导管消融非常有效,应该推荐<sup>[242-245, 258]</sup>。



② ACS 患者合并室性心律失常

推荐应用 β 受体阻滞剂预防室性心律失常<sup>[235, 249]</sup>。应用抗心律失常药物预防室性心律失常,尤其是 I 类抗心律失常药物已被证实无益甚至有害,不推荐应用<sup>[235, 249]</sup>。

③ ACS 患者合并室早的处理

ACS 患者合并室早和 NSVT 非常常见,尤其在 STEMI 患者经皮冠脉介入(PCI)治疗期间(通常为再灌注心律失常),很少与血流动力学相关,无需特殊治疗。持久或频繁的室早需要进一步血运重建(如再次血管造影和/或 PCI)<sup>[229, 256]</sup>。血流动力学相关的 NSVT,可考虑给予胺碘酮治疗<sup>[256-257]</sup>。

④ ACS 患者合并持续性室速或室颤的处理

反复持续性室速,尤其是多形性室速或室颤是不完全血运重建、急性缺血复发的提示,应立即冠脉造影检查<sup>[229, 256]</sup>。复发的多形室速易蜕变为室颤,β 受体阻滞剂有效。此外,深度的镇静治疗可能减少室速或室颤发作。应用胺碘酮可紧急抑制血流动力学相关的室性心律失常。不推荐应用其他抗心律失常药物如普鲁卡因胺、普罗帕酮、阿马林和氟卡尼<sup>[249, 256-257]</sup>。

⑤ 持续性室速、反复发作的室颤和电风暴的导管消融治疗

对于经完全血运重建和最佳药物治疗后的室速或室颤仍频繁发作者,可考虑射频导管消融治疗。反复发作的室颤可能由起源于损伤的浦肯野氏纤维室早、或由缺血和/或再灌注心肌损伤致室早触发。几乎在所有病例均可从心内膜

行基质消融。精确的导管标测和成功消融室速或室颤的触发灶是较复杂的,对手术技巧要求较高,因此建议手术应在有经验的导管消融中心进行<sup>[242-245, 258]</sup>。

⑥ 体外支持设备

如若上述推荐的治疗措施对反复发作的室速或室颤无效,可考虑应用左室辅助装置或体外生命支持治疗以维持血流动力学稳定。这样的干预可能为冠脉介入治疗赢得时间。尽管左室辅助装置可稳定患者的血流动力学,但室速或室颤的复发率高,干预治疗难度大<sup>[232]</sup>。

⑦ ACS 患者早期室颤的预后

ACS 患者早发室颤(48 h 内)的住院死亡率增加 5 倍以上,其可能也是远期死亡率增加的一个危险预测因子<sup>[259]</sup>。不是所有患者的晚期死亡均为猝死,如果对伴有室速/室颤的 ACS 患者决定行除颤治疗,还需要考虑其他危险因素<sup>[260-261]</sup>。

5.1.2 心梗后早期

尽管通过再灌注治疗,ST 段抬高性心梗住院死亡率下降,但心梗后短期内的死亡率仍受到关注。

5.1.2.1 心梗后早期(10 天内)心脏性猝死的危险分层

心梗后早期心脏性猝死的危险分层见表 15。SCD 是心梗后死亡的主要原因,通常是由于心梗再发。理想的血运重建、药物治疗(包括 β 受体阻滞剂、双联抗血小板及他汀治疗)和防治心衰是预防猝死的基石。一些研究数据表明,心梗后心功能降低的存活者,如果心室程序刺激没有诱发出单形性室速,则其 SCD 的风险就较低<sup>[266]</sup>。

表 15 心梗后早期(10 天内)心脏性猝死的危险分层

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
心梗后心功能降低(LVEF≤0.40)患者可考虑心室程序电刺激以评估猝死风险	II b	B	[130, 262-263]
不推荐非侵入性试验(如 T 波电交替,自主神经功能异常或信号平均心电图)用于心梗后早期的危险分层	III	B	[264-265]

5.1.2.2 心梗后 ICD 植入的时机 ACS 患者在出现以下特殊情况时可考虑早期(<40 天)植入 ICD(表 16):不完全血运重建;心律失常出现在 ACS 发生 48 h 后;或患者之前

已存在左心功能损害。对于室性心律失常的类型(单形性、多形性、多源性室速或室颤)和室速的周长必须进行评估。如果进行心室程序电刺激,也应该评估其诱发情况及诱发的

表 16 心梗后 ICD 植入的时机

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
所有急性心梗患者早期(出院前)均应评估左室功能	I	C	[267-269]
心梗后 6~12 周需重新评估左室功能,以确定是否需要预防性植入 ICD	I	C	[267-269]

心律失常类型(单形性室速,多形性室速和室颤)<sup>[253-254]</sup>。

5.1.3 心梗后稳定冠心病

大部分急性心梗后患者经血运重建和二级预防保存了左室功能。尽管这些患者较左室受损的患者 SCD 风险低,但 SCD 的绝对数较高。需要提高对中危人群的识别。

5.1.3.1 危险分层 大多数研究对于非侵入性检查用于左室功能受损(LVEF<0.40)或混合人群的危险分层评估给予了充分肯定。然而对于 LVEF>0.40 的亚组人群,由于其研究数量太少尚不能得出结论。迄今为止,对于心梗伴心

功能正常的患者,非侵入性危险分层评估技术的特异性和敏感性尚不清楚。然而,大规模试验的亚组有限资料证实:心室程序刺激对心梗后中度心功能不全或 LVEF>0.40 的患者危险分层有价值<sup>[130, 262-263]</sup>。心梗后心功能正常的稳定冠心病患者的危险分层专家推荐见表 17。

5.1.3.2 最佳治疗策略推荐 根据冠脉血运重建指南<sup>[229]</sup>,

对于冠心病合并室性心律失常的患者,评估其冠脉阻塞和缺血非常必要。外科血运重建可能增加存活率,预防 SCD。但在冠脉搭桥(CABG)时在心外膜植入 ICD 电极并非能降低

死亡率。研究证实,PCI可明显降低心脏性死亡。

15%~65%的稳定性冠心病患者血运重建后LVEF可提高≥5%~6%,尤其是术前影像学检查证实为心肌缺血或心肌冬眠患者<sup>[271-272]</sup>。大部分左室功能严重损害的STEMI患者术后3个月心脏收缩功能得到改善<sup>[267]</sup>。冠脉血运重建术后6~12周应重新评估左室功能,以评价患者是否有ICD

植入适应证。

SCD幸存者行血运重建可减少致命性心律失常的发生和SCD,改善患者预后,尤其在SCD发生前已有缺血的证据。血运重建对陈旧性心梗合并持续性单型性室速患者的影响较小,也未必能预防有大面积心肌梗痕和左室功能明显下降的患者的SCD(表18)。

表 17 心梗后心功能正常的稳定冠心病患者的危险分层

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
心梗后左心功能正常的存活者和无法解释的晕厥患者应行心室程序电刺激	II a	C	[130, 262-263]

表 18 心梗后心功能正常的稳定冠心病患者的血运重建

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
先于室颤发生的急性心肌缺血患者推荐行冠脉血运重建,以降低SCD风险	I	B	[270-271]

**5.1.3.3 抗心律失常药物的应用** 对于心梗后左心功能维持在正常范围的患者,应用抗心律失常药物预防SCD的作用有限。来自于CAST的研究数据表明,钠通道阻滞剂(Ia和Ic类药物)增加心梗后患者的死亡率<sup>[275]</sup>。II类抗心律失常药物(β受体阻滞剂)可降低心梗后伴左心功能减低患者的死亡率,这种保护作用也同样存在于LVEF维持在

正常范围的患者,但对预防SCD的效果尚待证实。III类抗心律失常药物胺碘酮并不能减少心梗后伴左心功能维持在正常范围患者的SCD,但是,它可缓解心律失常的症状,减少心律失常事件<sup>[273-274]</sup>。有症状但无致命性心律失常(室早或短阵发作和慢室率NSVT)者,可以选用胺碘酮,因其可抑制心律失常而不恶化预后(表19)。

表 19 抗心律失常药物的应用

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
胺碘酮可减轻心梗后患者室性心律失常的症状,但对死亡率无影响	II b	B	[273-274]
不推荐应用钠通道阻滞剂(Ic类)预防冠心病或心梗患者的SCD	III	B	[41]

**5.1.3.4 导管消融** 约1%~2%的患者常常在心梗后的几年内发生室速。在有经验的中心导管消融可有效治疗反复发作的室速。但对于能耐受的持续性单型性室速、LVEF>0.40且没有ICD支撑的患者,导管消融是否能获益尚值得进一步探索。

**5.2 先天性心脏病(简称先心病)室性心律失常**

室性心律失常常见于先心病患者,多数在常规心电监测时发现室早和NSVT,其中部分患者需要接受治疗。室性心律失常可发生于任何种类的先天性心脏缺陷,最常见的是法洛四联征及其变异型。外科修补术的历史悠久,但可能有致心律失常作用。欧美近年来发布的专家共识和诊治指南详细阐述了该类疾病的识别和治疗<sup>[4-5, 276]</sup>。

在整个先心病患者中,SCD的发生率并不高(每年0.09%),但高于同龄对照人群<sup>[277]</sup>。一般认为持续性室速可能增加先心病患者SCD的风险,但室早、NSVT或SMVT等与SCD风险的关系在先心病患者中尚未完全明确<sup>[278]</sup>。SCD大约占成人先心病死亡率的1/5,其SCD在特定的先心病类型中更高危,如法洛四联征,矫正型大动脉转位,Ebsteins畸形,左侧闭塞疾病等,但持续性室速在先心病患者中较为少见。法洛四联征患者SCD最强的危险因素包括QRS波时限>180ms、右室容量超负荷、左室功能不全和临床或诱发的持续性室速<sup>[279-281]</sup>。大动脉转位的病人心房调

转手术后每10年SCD发生率约5%,房性快速性心律失常和右室衰竭是SCD重要的危险因素。SCD机制包括房性快速心律失常伴1:1房室传导恶化为心室扑动或原发性室颤。目前导管消融房性快速性心律失常是一种有效的治疗方法并可降低SCD风险<sup>[282]</sup>。

**5.2.1 先心病患者心电生理检查适应证<sup>[4]</sup>**

在部分高选择性先心病患者中,如果心室程序电刺激诱发室性心律失常(室颤、单形性室速或多形性室速),心律失常事件和总体死亡率均增加。这些选择性病例往往有心律失常症状(持续心悸/晕厥)和/或其他预测因素,例如大龄时手术、QRS波时限>180ms、复杂室早、右室或左室功能不全和活动耐力下降。大龄先心病和法洛四联征患者,心室程序刺激阳性提示应植入ICD、猝死和血流动力学恶化风险增加,阳性预测值为20%~60%。相反,在相对年轻、未经过筛选的先心病患者中,心电生理检查预测价值很低。室上性心动过速,尤其是房性心动过速(简称房速)在先心病患者中较常见,并可以导致ICD不恰当放电,因此在心电生理检查中需要进行房速的评估。选择合适的先心病患者进行心电生理检查时应该综合考虑多种因素,包括症状、血流动力学状态和外科手术史。对于危险度较低的患者,如心功能正常、不频发的室早和临床症状轻微等,应该随访观察,暂不考虑心电生理检查。

**5.2.2 先心病患者合并室速和室早的治疗**

先心病合并自发持续性室速患者,应考虑侵入性血流动力学检查和电生理检查以行风险评估,推荐的治疗包括导管消融或外科手术切除病灶以彻底消除室速,如果不适合或者不成功,推荐植入 ICD<sup>[282]</sup>。植入 ICD 术后的先心病患者如

频繁放电,治疗策略包括抗心律失常药物,消融(导管或外科)以及抗心动过速起搏治疗。目前尚无前瞻性的临床研究提供指导性的治疗建议,因此此类患者的治疗目前仅基于专家共识推荐(表 20)。

表 20 在先心病患者中预防心脏性猝死和治疗室性心律失常的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
心脏骤停后幸存的先心病患者在评估事件诱因并排除可逆性因素后,均应植入 ICD <sup>[286-288]</sup>	I	B
经血流动力学及电生理检查评估后的症状性持续性室速先心病患者推荐植入 ICD <sup>[283, 286-289]</sup>	I	B
先心病伴反复单形性室速或频繁 ICD 治疗的患者,如若再程控及药物治疗无效,导管消融可作为附加或选择性治疗措施 <sup>[283]</sup>	I	C
LVEF<0.35 的成人先心病患者,经优化的药物治疗后仍有症状性心衰(NYHA II~III 级),推荐植入 ICD <sup>[279, 290]</sup>	I	C
不明原因的晕厥伴严重心功能障碍或心室程序性刺激诱发的持续性室速或室颤的先心病患者,应考虑植入 ICD	II a	B
法洛四联征伴 SCD 多危险因素(包括左室功能障碍、NSVT、QRS 波时限>180 ms 或程序性心室刺激可诱发的持续性室速)的患者,应考虑植入 ICD	II a	B
已植入 ICD 的先心病伴症状性 SMVT 患者,导管消融可作为药物治疗的选择性治疗方法 <sup>[283]</sup>	II a	B
明显的右室功能障碍伴有其它危险因素如 NSVT, NYHA II~III 级或严重的房室瓣膜返流患者,应考虑植入 ICD	II b	B
法洛四联征伴有一项或多项危险因素(如左室功能障碍、NSVT 和 QRS 波时限>180 ms)的患者,应考虑行心室程序刺激以便用于 SCD 的危险分层	II b	B
先心病伴 NSVT 患者可考虑心室程序刺激,以评定发生持续性室速的风险	II b	C
先心病伴临床持续性室速和诱发的 SMVT 患者,在心脏外科手术时,可考虑在电生理标测指导下行外科消融治疗	II b	C
对于无其它危险因素或无症状的先心病患者,不推荐心室程序刺激用于危险分层	III	B
心室功能正常的先心病患者合并无症状且不频发的室早,不推荐导管消融及预防性 AAD	III	C

抗心律失常药物常用于室早和低危 NSVT 的治疗,患者症状明显改善或者室早减少定义为有效,但是否能降低死亡率目前尚无定论。关于抗心律失常药物(例如美西律、普罗帕酮、索他洛尔和胺碘酮)的安全性和有效性的证据来源于少数病例系列研究,仅胺碘酮用于儿童先心病室速患者的治疗有小部分前瞻性研究。对于植入 ICD 的患者和因解剖因素无法植入 ICD 的患者,以上抗心律失常药物仍然可以使用。ICD 程控时,提高室颤的诊断频率及延长室速的识别时间,可以减少针对 NSVT 的抗心动过速起搏(ATP)或者电击治疗,因这些 NSVT 往往可以自行终止。 $\beta$ 受体阻滞剂应用于先心病室速患者同样缺乏前瞻性研究数据,因其使用范围广泛常被选择用于控制室早的治疗。

小样本的研究结果证实导管消融先心病患者合并单形性室速的可行性,报道的成功率在 60%~90%<sup>[283-284]</sup>。2014 ESC 成人先心病指南<sup>[285]</sup>建议导管消融可以作为 SMVT 的单一治疗手段,但在部分病例导管到达心室内膜的径路可能因为先天性的解剖异常而受到限制。心脏结构正常的成人研究数据分析显示,频发单形性室早(>15%)以及新发的或进展性心功能不全,室早消融可以成为抗心律失常药物治疗无效的有效辅助手段。

室性心律失常在血流动力学负荷较重的患者中常见,新发或者增多的室性心律失常首先应考虑进行血流动力学评估。然而,单纯改善血流动力学不会消除室性心律失常。

在过去的二十年,先心病患者的 ICD 治疗已从二级预防上升为一级预防。系列回顾性研究结果表明,在不同类型的先心病患者中,除室性心律失常外,无论是左室或右室功能障碍均是 SCD 的危险因素。因此,通过外科或介入处理残余缺陷、优化药物治疗及适宜的 CRT 治疗,这对于有效处理心室功能障碍十分重要。伴有晕厥或 NSVT 的先心病患者应接受血流动力学及电生理检查评估,心室程序刺激可用于确定患者 SCD 的风险<sup>[263]</sup>。外科修补术后反复发作持续性室速的先心病患者,导管消融及外科治疗可作为 ICD 的选择性或辅助治疗措施。

5.3 妊娠合并室性心律失常

5.3.1 流行病学

心悸症状在妊娠期间较常见,一些研究表明,妊娠期间持续性室速的发生率有所增加<sup>[291]</sup>。尽管大部分心悸为良性,但妊娠期间新发的室速有一定风险。在结构性心脏病女性患者中,妊娠明显增加风险。在患先天性 LQTS 妇女中,妊娠后期(怀孕 40 周以后)心脏事件风险明显增高,故在妊娠期间和产后应该继续  $\beta$ 受体阻滞剂治疗。患有 Brugada 综合征的妇女在妊娠期和产后可以是安全的。若室速发生于妊娠最后 6 周或产后早期,应除外围产期心肌病可能。

5.3.2 诊断

心悸可以由房性早搏、室早或窦性心动过速所致,大多数为良性。部分患者在妊娠期可因阵发性室上性心动过速

致症状加重。妊娠期可出现新发室速,可能与儿茶酚胺分泌增多有关。在既往有室速病史或存在结构性心脏病的患者中,室速复发的危险增高<sup>[292, 293]</sup>。患有结构性心脏病的女性,妊娠会显著增加肺水肿、卒中和SCD风险。

5.3.3 治疗

当良性心律失常出现时,应安慰患者,同时应避免咖啡因、吸烟和酒精等刺激物。计划怀孕的妇女,症状性心动过速应在怀孕前行导管消融治疗。如果推荐药物治疗,则应尽可能推迟至怀孕晚期应用,且用最低有效剂量较为明智。妊娠时无结构性心脏病的心律失常通常对β受体阻滞剂敏感;如果β受体阻滞剂无效,可考虑应用索他洛尔或Ic类钠通道阻滞剂。妊娠期的头3个月药物对胎儿的致畸作用最强,以后应用药物也可能对胎儿生长和发育有不良影响,且可增

加致心律失常风险。对于发作时有明显症状或血流动力学障碍的右室流出道起源的IVT,可用维拉帕米或β受体阻滞剂(美托洛尔或比索洛尔)预防。患LQTS的孕妇,推荐妊娠期和产后全程服用β受体阻滞剂,除非存在明确的禁忌。特发性左室分支性室速通常对β受体阻滞剂无反应,可以试用维拉帕米,其机制可能与抑制部分除极的浦肯野纤维缓慢钙内流相关。伴有血流动力学不稳定的室速或室颤的孕妇应直接电复律或除颤。对于药物治疗无效或难以耐受的心动过速,可在有经验的心脏中心尝试导管消融,消融过程中应做好胎儿防射线保护,并告知孕妇和家属相关风险。植入ICD的妇女可以成功妊娠。如果怀孕期间有ICD适应证,为避免X线辐射,可考虑应用皮下ICD,但应权衡目前有限的经验<sup>[5, 291, 294]</sup>(表21)。

表 21 妊娠合并室性心律失常的治疗专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
妊娠期如果有ICD适应证,推荐植入	I	C
对于患LQTS或CPVT的妇女,在整个妊娠期和产后推荐应用β受体阻滞剂	I	C
特发性持续性室速的长期管理推荐口服美托洛尔、普萘洛尔或维拉帕米	I	C
妊娠期妇女出现血流动力学不稳定的持续性室速或室颤应行电复律或电除颤治疗	I	C
对于血流动力学稳定的SMVT,可考虑静脉应用索他洛尔或普罗卡因胺急性转复	II a	C
对于血流动力学不稳定、电转复不成功或其它药物无效的SMVT,可考虑静脉应用胺碘酮急性转复	II a	C
导管消融可考虑用于药物治疗无效和不能耐受的心动过速	II b	C

5.4 心肌疾病合并室性心律失常

心肌病表现为心肌组织的结构和功能性异常,其异常仅用冠脉狭窄或心脏异常负荷所致尚不能解释<sup>[295]</sup>。心肌病根据形态和功能特点的不同分类,并可进一步分为遗传性和非遗传性亚组。心肌病主要包括DCM、HCM、ARVC、浸润性心肌病(如心脏淀粉样变性)、限制性心肌病和其它心肌病(如左室致密化不全和Chagas病)。基本上所有的心肌病与室性心律失常和SCD风险增高相关,且随心肌病的病因学和严重性不同而变化。

5.4.1 三种常见的心肌病并发室性心律失常的情况

5.4.1.1 DCM 主要表现为左室扩大和收缩功能异常。在成年DCM患者中至少有20%发现有潜在的基因突变,其中10%~20%的亲属在临床观察中存在心肌病的表现<sup>[296]</sup>;一些后天的因素也可以导致DCM,包括炎症、传染病、系统性疾病、妊娠、药物、酒精和毒素等。DCM的主要死因为逐渐加重的心衰和猝死,其次为室性心律失常,最后为心动过缓,5年的死亡率约20%。

5.4.1.2 HCM HCM为常染色体显性遗传性疾病,其以左室特征性肥厚为主要特征,HCM的年心血管病死亡率为1%~2%,其中SCD约占死亡原因的一半,其他主要的心血管死因是心衰、血栓栓塞和房室传导阻滞<sup>[297-298]</sup>。HCM患者室性心律失常的发生率与心肌病变程度相关,有研究显示25%的病人在动态心电图中发现NSVT,且此NSVT与心脏性猝死相关<sup>[299]</sup>。MRI心肌成像检查中的延迟显像代表了心肌纤维化,延迟显像阳性的患者发生室早和NSVT的几率要高于阴性患者。

5.4.1.3 ARVC 为进行性进展性心肌疾病,其以室性心律失常、心衰和SCD为主要特征。ARVC的组织学特点是心室肌细胞(尤其是右室心肌)被脂肪细胞和纤维细胞所取代。ARVC的患病率约为1/1 000~1/5 000,病变呈进展性。ARVC在临床上表现为右室的结构和功能异常,主要累及肺动脉瓣和三尖瓣周围的右室心肌,部分患者可累及左室,心外膜病变程度明显重于心内膜。应用组织学、遗传学、心电生理和影像参数标准可把病人分为确定的、临界的和可能的诊断类别。在大部分病例中ARVC有常染色体显性遗传特征,患者大部分发病于20~50岁,是运动员和年轻人SCD的主要原因之一。ARVC患者的年死亡率约为1%~2.3%,死亡原因除SCD外,主要为心衰。有2/3的患者经静息和动态心电图以及运动试验时检测到室性心律失常。这些室性心律失常通常为右室起源,但室速时QRS波电轴通常不同于右室流出道起源室速,并且有多种QRS波形态。最近的一个主要针对植入ICD的ARVC患者研究发现,大多数ICD适当治疗的室性心律失常为SMVT<sup>[300]</sup>。

5.4.2 心肌病室性心律失常的危险评估

危险评估是指评估心肌病患者发生致命性室性心律失常风险大小,目的在于对患者进行危险分层并指导治疗。常用的评估手段主要包括:病史、心电图、心功能、自主神经功能和反映心室复极的指标等。心功能状态是DCM患者最好的危险评估指标,LVEF<0.30的患者持续性室速、室颤和SCD的发生率明显升高,LVEF每降低10%,发生室颤、持续性室速和SCD的相对危险增加2.3倍。出现NSVT的患者其SCD的发生率也明显增高。反映自主神经功

能的压力反射敏感性降低和反映心室复极异常的微伏级 T 波电交替阳性也预示着患者发生致命性室性心律失常的危险性增加<sup>[301]</sup>。HCM 患者 SCD 的危险因素包括:心脏骤停事件、自发的持续性室速、早产猝死家族史、不能解释的晕厥、左室肥厚 $\geq 30$  mm、运动血压异常、自发的 NSVT<sup>[302]</sup>。对于 ARVC 患者,有 SCD 史或晕厥史,不能耐受室速的病人有比较高的猝死风险,推荐 ICD 治疗;其他猝死危险因素包括 ICD 因持续性室速频繁放电、频发的 NSVT、早发猝死家族史、弥漫性右室疾病、QRS 波时限延长、心脏 MRI 延迟钆剂增强(包括左室受累)、左室功能不全和电生理检查诱发出室速<sup>[303]</sup>。

5.4.3 心肌病室性心律失常的处理

对于 SCD 高风险的心肌病患者来说,首选 ICD 治疗。无 ICD 适应证的患者可以选用药物控制室性心律失常发作, $\beta$ 受体阻滞剂为首选,并逐渐加大剂量以获得理想的效果,无效可换用胺碘酮或索他洛尔。当置入 ICD 的患者出现频繁室速或室颤时也可采用药物治疗,索他洛尔效果较好,也可联合使用  $\beta$ 受体阻滞剂和胺碘酮或单独静脉应用胺

碘酮。所有心肌病伴发室性心律失常的患者应慎用 Ic 类抗心律失常药物,尤其伴有左室功能受损的患者应禁用。无 ICD 适应证的 SCD 低危患者,导管消融可以作为药物治疗无效的症状性持续性室速、NSVT 和室早患者的治疗选择。对于 ICD 植入后频繁电击的患者,导管消融可作为辅助手段减少室速和/或室颤的发生频率,减少患者的痛苦。心肌病室性心律失常的导管消融难度在于部分患者术中心律失常难以诱发,或诱发出的心律失常不能持续,或心律失常发作时伴血流动力学不稳定。近年来应用三维标测技术进行基质标测,在其指导下无需诱发心动过速也可进行消融<sup>[304]</sup>。值得提出的是对于 DCM 或 ARVC 患者,心内膜联合心外膜消融,可提高消融成功率。然而心内膜联合心外膜消融需要较高的技术且有一定风险,因此,心肌病的室速消融应限制在有经验的中心开展<sup>[5, 276, 305]</sup>。

心肌病并发室性心律失常的处理建议分述如下:

- ① DCM 并发室性心律失常的处理见表 22。
- ② HCM 并发室性心律失常的处理<sup>[5, 298]</sup>见表 23。
- ③ ARVC 并发室性心律失常的处理见表 24。

表 22 DCM 室性心律失常诊治的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
推荐优化的药物治疗( $\beta$ 受体阻滞剂、血管紧张素转换酶抑制剂、血管紧张素受体阻滞剂和醛固酮拮抗剂),以降低猝死的风险和进行性心衰	I	A
在 DCM 合并室性心律失常患者中,推荐及时识别和治疗致心律失常性因素(如致心律失常药物、低钾血症)和共存疾病(如甲状腺疾病)	I	C
对于伴有冠心病风险和新发的室性心律失常的稳定性 DCM 患者,推荐冠脉造影	I	B
对于伴血流动力学不稳定的室速/室颤、具有良好功能状态且预计生存时间 $>1$ 年的 DCM 患者,推荐植入 ICD	I	A
有症状性心衰(NYHA 心功能 II 或 III 级)的 DCM 患者,尽管经 3 个月以上的优化药物治疗,LVEF 仍 $\leq 0.35$ ,且有良好的功能状态和预计生存时间 $>1$ 年,推荐植入 ICD	I	B
DCM 伴药物治疗无效的束支折返性室速患者,推荐导管消融	I	B
经程控优化后仍反复发生电击治疗的 ICD 植入患者,应考虑给予胺碘酮	II a	C
DCM 患者伴药物治疗无效的非束支折返性室速,可以考虑导管消融	II b	C
对 DCM 患者猝死的危险分层可考虑行心室程序刺激	II b	B
DCM 伴无症状的 NSVT 患者,不推荐应用胺碘酮治疗	III	A
DCM 伴室性心律失常,不推荐应用钠通道阻滞剂和决奈达隆治疗	III	A

表 23 HCM 室性心律失常诊治的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
HCM 患者不推荐竞技体育运动	I	C
因室速/室颤导致的心跳骤停存活患者或伴有晕厥或血流动力学不稳定的自发性持续性室速患者,若预期生存时间 $>1$ 年,则推荐植入 ICD	I	B
推荐应用 HCM 的危险分层计算方法,估算没有室速/室颤复苏史或因自发性持续性室速致晕厥/血流动力学障碍、年龄 $\geq 16$ 岁患者的 5 年猝死风险	I	B
当病人存在下列 1 项至多项 SCD 危险因素,包括:自发性持续性血流动力学稳定的室速、自发 NSVT、不能解释的晕厥、左室肥厚 $\geq 30$ mm、运动血压异常,预期生存时间 $>1$ 年,经详细的临床评估之后,包括权衡终生的并发症风险、ICD 植入对生存方式的影响、社会经济状态和心理健康等,可考虑植入 ICD	II a	B
不推荐创伤性心室程序刺激用于 SCD 的危险分层	III	C

表 24 ARVC 室性心律失常诊治的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
不推荐 ARVC 患者进行竞技性体育活动	I	C
对于频繁发作室早和 NSVT 的患者,β 受体阻滞剂作为一线治疗,推荐应用到最大的耐受剂量	I	C
有 SCD 病史和血流动力学不稳定的室速患者推荐植入 ICD	I	C
对于 β 受体阻滞剂不耐受或有禁忌证的频繁发作的室早和 NSVT 患者,可考虑应用胺碘酮以改善症状	II a	C
频繁发作的症状性室早或室速患者,若药物治疗无效,在有经验的中心应考虑导管消融以改善症状或预防电风暴发生	II a	B
ARVC 伴血流动力学稳定的持续性室速患者,权衡 ICD 治疗的风险,包括长期并发症和病人的获益,应考虑植入 ICD	II a	B
对存在 1 个或多个室性心律失常危险因素、预计生存时间 >1 年的成年患者,在详细的临床评估之后,包括考虑终生的并发症风险、ICD 植入对生活方式、社会经济状态和心理健康的影响,应考虑植入 ICD	II b	C
心室程序刺激可考虑用于 SCD 的危险分层	II b	C

5.5 心衰合并室性心律失常

心衰患者并发室性心律失常和 SCD 发生率明显增高,临床研究证实,恶性心律失常是心衰患者发生 SCD 的主要原因。室性心律失常的发生和严重程度与心衰的程度相关,但其预测猝死的价值尚不明确。心衰合并室性心律失常的处理,应首先进行病因治疗,包括稳定血流动力学、改善心功能、纠正电解质紊乱等。由于起效迅速和在心衰患者中应用的安全性,静脉胺碘酮应用于急性心衰中威胁生命的心律失常被广泛接受。在急性心衰过程中,患者对室性心律失常很可能难以耐受,应尽早电复律,不应尝试药物终止心律失常。患有严重心肌疾病的病人,常伴有室内传导阻滞,这对于室性与室上性心律失常的鉴别具有挑战性。对于血流动力学不稳定的心律失常,在室性或室上性心律失常难以明确时,电复律是合适的。24 h 动态心电图检查发现,约 30%~80% 的患者出现 NSVT。关于 NSVT 能否增加心衰患者死亡率的问题,目前尚有争议。部分研究结果提示,NSVT 与 SCD 间并无关联关系,也没有证据显示抑制 NSVT 可改善心衰患者的预后。

SCD 约占心衰患者死亡的 50%。然而,很少有证据表

明抗心律失常药物可以减少 SCD 风险。早期应用胺碘酮预防猝死的多个临床试验结果不一,部分研究提示其可降低死亡率,但其它试验结果表明对生存无影响。SCD-HeFT 试验显示,与对照组比较,对于 LVEF ≤ 0.35, NYHA 心功能 II~III 级的患者胺碘酮并不能改善生存率,而 ICD 可显著降低心衰患者 23% 的总死亡率,这与 DEFINITE 等临床试验结果相同<sup>[306-307]</sup>。带有除颤功能的心脏再同步化治疗(CRTD)可能有助于晚期心衰(NYHA III~IV 级)患者生存率的提高和临床症状的改善<sup>[308]</sup>。临床研究显示,CRT 可以改善患者的血流动力学,增加 LVEF,提高运动耐量和改善生活质量,但对于无 ICD 支持的心脏再同步化治疗(CRT)能否降低猝死风险仍有争议(表 25,表 26)。

对于合并室性心律失常的心衰患者,可在优化药物治疗的基础上,选择胺碘酮、索他洛尔和/或 β 受体阻滞剂作为 ICD 的辅助治疗。心衰患者 SCD 的危险分层十分重要,猝死高危患者,应根据相关指南行 ICD 或 CRTD 治疗;对于 ICD 和药物治疗仍然不能控制的室性心律失常患者,可联合导管消融治疗(表 27)。

表 25 预防心衰患者 SCD 的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
对于收缩功能障碍(LVEF ≤ 0.35~0.40)的心衰患者,推荐 ACEI(或不耐受 ACEI 时,应用 ARBs)、β 受体阻滞剂和醛固酮受体拮抗剂以优化药物治疗,减少总死亡率和 SCD	I	A
缺血性心脏病(心梗后至少 6 周以上)、优化药物治疗 ≥ 3 个月仍有症状性心衰(NYHA II~III 级)、LVEF ≤ 0.35、预期存活时间至少 >1 年者,推荐 ICD 治疗以减少 SCD	I	A
非缺血性心脏病、优化药物治疗 ≥ 3 个月仍有症状的心衰(NYHA II~III 级)、LVEF ≤ 0.35、预期存活时间至少 >1 年者,推荐 ICD 治疗以减少 SCD	I	B
准备心脏移植的患者,应考虑植入 ICD 作为 SCD 的一级和二级预防	II a	C

注:ACEI=血管紧张素转换酶抑制剂;ARBs=血管紧张素 II 受体拮抗剂

5.6 遗传性心律失常综合征

5.6.1 LQTS

5.6.1.1 定义和流行病学 LQTS 是一种常染色体遗传性心脏病,以反复发作晕厥、抽搐、甚至猝死为临床特征,以 QT 间期延长, T 波异常, TdP 为心电图表现的一组综合征<sup>[309-310]</sup>。平均发病年龄为 14 岁。未经治疗的 LQTS 患

者,每年 SCD 的发生率估计为 0.33%~0.9%<sup>[80, 311]</sup>,而晕厥的年发生率为 ~5%<sup>[311]</sup>。国内研究结果显示,我国 LQTS 发病特点无地域性差别,女性多于男性,从婴幼儿至老年均可发病,但以年轻人为主。疾病的诱因和发作时的症状与国外报道类似。

有 15 种基因的突变与 LQTS 有关,大多数为钾、钠或钙

表 26 再同步治疗用于心衰患者 SCD 一级预防的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
经优化药物治疗≥3 个月的心衰患者, LVEF≤0.35, 窦性心律伴左束支阻滞, QRS 波时限>150 ms, 且预期存活时间>1 年, 推荐 CRT 治疗以降低全因死亡率	I	A
经优化药物治疗≥3 个月的心衰患者, LVEF≤0.35, 窦性心律伴左束支阻滞, QRS 波时限在 120~150 ms, 且预期存活时间>1 年, 推荐 CRT 治疗以降低全因死亡率	I	B
经优化药物治疗≥3 个月的心衰患者, LVEF≤0.35, 窦性心律伴非左束支阻滞, QRS 波时限 >150 ms, 且预期存活时间>1 年, 可考虑 CRT 治疗以降低全因死亡率	II a	B
经优化药物治疗≥3 个月的心衰患者, LVEF 仍≤0.35, 窦性心律伴非左束支阻滞, QRS 波时限在 120~150 ms, 且预期存活时间>1 年, 可考虑 CRT 治疗以降低全因死亡率	II b	B
慢性心衰合并永久性房颤患者, 经优化药物治疗≥3 个月, QRS 波时限≥120 ms, LVEF 仍≤0.35, 心功能 NYHA III~IV 级, 预期存活时间>1 年, 考虑 CRT 治疗以降低全因死亡率(双心室起搏尽可能能达到 100% 夺获)	II a	B
慢性房颤患者如 CRT 不能达到双室完全起搏, 可考虑房室结消融	II a	B
轻度心衰(NYHA II 级)患者, 经优化药物治疗≥3 个月, LVEF≤0.30, 窦性心律伴左束支阻滞, QRS 波时限 ≥130 ms, 且预期存活时间>1 年者, 推荐 CRT-D 治疗以降低全因死亡率	I	A
轻度心衰(NYHA II 级)患者, 经优化药物治疗≥3 个月, LVEF 仍≤0.35, QRS 波时限≥150 ms, 窦性心律(不管 QRS 形态如何), 且预期存活时间>1 年, 可考虑 CRT-D 治疗以预防因心衰住院	II b	A

表 27 左室功能不全合并室早/室速治疗的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
左室功能不全伴反复发作的 SMVT 患者, 建议按当前心衰指南推荐的优化药物治疗	I	C
左室功能不全伴无休止性室速或电风暴导致 ICD 电击的患者, 推荐在有经验的中心由专家行紧急导管消融	I	B
推荐胺碘酮或导管消融治疗持续性室速导致 ICD 反复电击的患者	I	B
对于经受过室性心律失常导管消融的左室功能不全患者, 只要符合 ICD 植入指征, 应推荐植入 ICD	I	C
束支折返性室速患者导管消融作为一线治疗推荐	I	C
对于左室功能不全伴反复发作 SMVT 患者, 无论有无植入 ICD, 均应考虑使用胺碘酮预防室速	II a	C
植入 ICD 患者发生首次持续性室速后, 应考虑胺碘酮或导管消融治疗	II a	B
对于左室功能不全伴频发的症状性室早或 NSVT 患者, 应考虑胺碘酮或导管消融治疗	II a	B
与室早相关的左室功能不全患者, 应考虑导管消融治疗	II a	B

电压依赖性离子通道的亚单位编码。基因筛查可发现 75% 的 LQTS 患者的致病突变, KCNQ1、KCNH2 和 SCN5A 三个主要基因占其中的 90%。

先天性 LQTS 按是否伴耳聋分别命名为 Jervell-Lange-Nielson 综合征(Jervell and Lange-Nielsen syndrome, JLNS) 和 Romano-Ward 综合征(Romano-Ward syndrome, RWS), 前者为常染色体隐性遗传, 少见, 占 1%; 后者为常染色体显性遗传, 多见, 占 99%。LQTS 见于不同种族, 但不同种族的发病率是否相同仍不明确。迄今为止, 已经发现 15 个 LQTS 致病基因共约 1 200 多个基因突变。最常见的 LQTS 致病基因主要包括 KCNQ1(LQT1)<sup>[312]</sup>、KCNH2(LQT2)、

SCN5A(LQT3)<sup>[313]</sup>。最近报道的国内注册研究显示 230 例 LQTS 患者, 46 例 KCNQ1 突变, 54 例 KCNH2 突变, 4 例 SCN5A 突变<sup>[314]</sup>, 国人 LQTS 患者基因型-表型分析表明基因突变位点与临床表型相关, 与国际报道一致, 说明国人 LQTS 患者基因突变位点致表型特征与非亚系患者也存在共性<sup>[312]</sup>。在经依赖致病基因突变诊断为 LQTS 的患者中, 约 20%~25% 的患者 QTc 间期正常。对一些激发试验, 如仰卧-立位试验<sup>[315]</sup>、运动试验恢复期<sup>[194, 316]</sup>或肾上腺素注射期间<sup>[197, 317]</sup>的 QT 间期进行测量, 有助于发现静息状态下 QTc 间期正常的 LQTS 患者。这些检查对难以确诊的患者可能有效, 但需要在临床中进行广泛验证(表 28)。

表 28 LQTS 的诊断(不存在获得性 QT 间期延长的因素)

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
多次 12 导联心电图 QTc≥480 ms 或 LQTS 危险评分>3 分	I	C	[1]
明确的致病性基因突变	I	C	[2]
患者出现无法解释的晕厥, 不存在获得性 QT 间期延长的因素, 重复 12 导联心电图 QTc≥460 ms 可诊断 LQTS	II a	C	[2]

**5.6.1.2 危险分层及管理方法** 个体的风险分层应结合临床、心电图和遗传学等方面的资料<sup>[80]</sup>(表 29)。心脏骤停的幸存者有较高的复发风险,即使接受β受体阻滞剂的治疗,5年内的复发率仍有 14%,这一证据支持在心脏骤停的幸存者中应用 ICD<sup>[318]</sup>。晕厥的发生与心脏骤停的风险增加相关<sup>[319-320]</sup>。LQTS 女性在产后 9 个月内发生心脏事件的风

险增加(尤其是 LQT2 患者)<sup>[321]</sup>。对于 LQT1 和 LQT2 患者,基因突变位点的位置和类型可能与心脏骤停的风险不同相关。但是,这些发现在应用于临床实践之前需要作进一步的研究<sup>[89]</sup>。携带致病性突变的无症状患者发生心脏事件的风险呈中等度,从出生到 40 岁,其发生风险约为 10%。这群患者可考虑应用β受体阻滞剂<sup>[322]</sup>。

表 29 LQTS 危险分层及管理

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
推荐所有诊断为 LQTS 的患者按以下建议改变生活方式: a 避免使用延长 QT 间期的药物 b 纠正腹泻、呕吐或代谢疾病引起的电解质异常(低钾、低镁、低钙) c 避免基因特异的心律失常触发因素(剧烈游泳,尤其是 LQTS1 和 LQTS2 的患者避免听觉刺激)	I	B	[328]
推荐临床诊断为 LQTS 患者(包括 QTc≥470 ms 的无症状者和/或既往有晕厥史或室速/室颤记录的有症状者)使用β受体阻滞剂	I	B	[329]
有心脏骤停病史的 LQTS 患者推荐 ICD 植入联合β受体阻滞剂治疗	I	B	[318, 330-331]
携带致病性 LQTS 突变但 QT 间期正常的患者应考虑β受体阻滞剂治疗	II a	B	[80]
接受适当剂量β受体阻滞剂治疗的 LQTS 患者若发生晕厥或室速发作,应考虑 ICD 植入联合β受体阻滞剂治疗	II a	B	[319]
有症状的 LQTS 患者出现以下情况时,应考虑左心交感神经去除术: a β受体阻滞剂无效、不能耐受或禁忌; b ICD 治疗禁忌或患者拒绝 c 接受β受体阻滞剂治疗的患者经历多次 ICD 电击	II a	C	[332]
QT 间期>500 ms 的 LQTS3 患者,考虑增加使用钠通道阻滞剂(美西律、氟卡尼和雷诺嗪)以缩短 QT 间期	II b	C	[192, 209, 333]
携带 KCNH2 或 SCN5A 致病突变的无症状患者,若 QT 间期>500 ms,可考虑在β受体阻滞剂治疗的基础上植入 ICD	II b	C	[80]
不推荐应用侵入性电生理检查对心脏性猝死风险进行分层	III	C	[327]

典型患者较容易识别,但部分临界状态患者,难以作出危险分层的准确判断。基因检测和临床检查有助于患者的危险评估。一些特异基因变异导致的 LQTS,如 JLNS 和极罕见的 LQT8,其恶性心律失常事件常早发且治疗效果不佳。在常见的 LQT1、LQT2 和 LQT3 患者中,突变位点,类型和基因功能损害程度与危险分层相关<sup>[83, 323]</sup>。此外,同时携带两个或两个以上位点突变的 LQTS 患者比携带单个位点突变的 LQTS 患者临床表现更趋严重。LQTS 的危险分层主要参考指标有:QTc>500 ms 者为高危<sup>[80, 324]</sup>,QTc>600 ms 者为极高危;确定存在两个致病突变基因且 QTc>500 ms 的 LQTS 患者,尤其有症状者为高危;ECG 表现为 T 波电交替的 LQTS 患者,特别是已接受适当治疗但仍然存在心电不稳定的患者,是采取预防措施的直接指征;已经接受全面治疗,但是依然出现心律失常事件的 LQTS 患者,属于高危<sup>[325-326]</sup>。

隐匿的阳性突变患者发生心律失常事件的风险较低。从出生到 40 岁年龄之间的低危患者,心律失常事件的发生风险约为 10%。在各基因型患者中,男性 LQT1 患者若在年轻时无症状,之后出现症状的危险较小;然而女性,尤其是女性 LQT2 患者在 40 岁之后仍有发病风险。没有任何证据支持心室程序刺激在 LQTS 患者风险分层中的预测价值<sup>[327]</sup>(表 29)。

**5.6.2 SQTS**

**5.6.2.1 定义和流行病学** SQTS 是一种以心电图 QT 间期缩短、伴有致命性心律失常为特征的遗传性心脏电紊乱疾病。目前 SQTS 的诊断尚存在着争议,焦点在于其 QTc 值与正常值下限的分界值。有人建议 QTc 值应在正常心率时计算,避免因心率过快或过慢时使用 Bazett 公式校正后出现低估或高估的偏差。目前已发现 5 个基因与 SQTS 相关,但是基因筛查的总体检出率仍较低(约为 20%)<sup>[334]</sup>。我国有关 SQTS 的病例报告共 17 篇,包括 1 个家系和 40 例散发的 SQTS,致病基因主要是 KCNH2<sup>[335]</sup>、短 QT 合并 Brugada 样波的 SCN5A 基因<sup>[336]</sup>以及 KCNQ1 基因<sup>[337]</sup>。

在各年龄组的 SQTS 均具有较高的致命性,包括几个月的婴儿,在 40 岁以前首次发生心脏骤停的概率>40%<sup>[334, 338]</sup>。SQTS 的猝死率高可能与报道例数少有关,或许与无症状的 SQTS 患者的识别率过低有关(表 30)。

**5.6.2.2 危险分层及管理方法** SQTS 患者心脏骤停的年再发率可达 10%<sup>[334]</sup>,因此有心脏骤停病史的 SQTS 患者应接受 ICD 治疗作为二级预防,由于缺乏预测心脏骤停的独立危险因素,对于 SQTS 患者最佳的一级预防策略尚不清楚<sup>[334]</sup>。没有数据量化 SQTS 患者在竞技性体育活动中的致心律失常风险。



表 30 SQTS 的诊断

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
QTc ≤ 340 ms 可诊断为 SQTS	I	C	[339]
QTc ≤ 360 ms 伴有以下至少一个条件可诊断为 SQTS:	II a	C	[310]
a 存在致病基因突变			
b 有 SQTS 家族史			
c 有年龄 < 40 岁猝死的家族史			
d 发生在无心脏病的室速/室颤幸存者			

小样本队列报告表明奎尼丁能延长 QT 间期并减少心律失常失常事件。患者应用奎尼丁时应仔细监测 QT 间期延长和可能的致心律失常事件。需要 ICD 治疗但存在治疗禁忌或拒绝植入的 SQTS 患者可考虑奎尼丁治疗<sup>[204, 340]</sup>。我国

有研究者报道利多卡因可延长 QT 间期并有效终止和预防一例 SQTS 患者的室速发作<sup>[341]</sup>。

前无证据支持心室程序刺激在预测 SQTS 患者心律失常事件中的价值(表 31)。

表 31 SQTS 的危险分层及管理

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
对于诊断 SQTS 的患者推荐植入 ICD:	I	C	[334, 338]
a 心脏骤停幸存者, 和/或			
b 证实有自发的持续性室速			
符合 ICD 治疗适应证但存在 ICD 禁忌证或拒绝植入的 SQTS 患者可考虑奎尼丁或索他洛尔治疗	II b	C	[204, 340]
对于有心脏骤停家族史的无症状 SQTS 患者, 可考虑应用奎尼丁或索他洛尔治疗	II b	C	[204, 340]
不推荐应用心室程序刺激对心源性猝死患者进行危险分层	III	C	[204, 334]

5.6.3 Brugada 综合征

5.6.3.1 定义和流行病学 Brugada 综合征的发病率在东南亚地区高于西方国家, 大约占 1/1 000 ~ 1/10 000<sup>[342]</sup>, 为常染色体显性遗传, 呈年龄及性别相关的外显。多表现为成年发病, 男性患者发病率是女性的 8 倍<sup>[343]</sup>。室颤可以发生在任何年龄段, 平均年龄为 (41 ± 15) 岁, 常在休息或睡眠时发作<sup>[344]</sup>。最近的荟萃分析显示心律失常事件(持续性室速、室颤或适当的 ICD 治疗、猝死)的年发生率在有 SCD 病史的患者中为 13.5%, 有晕厥病史的患者为 3.2%, 而无症状的

患者仅占 1%<sup>[345]</sup>。中国人群, 特别是汉族健康人群中的流行病学资料相对少见。我国南方地区汉族健康人群的流行病学调查资料<sup>[346]</sup>显示, Brugada 综合征样心电图改变在南方地区汉族健康人群中具有较高的检出率, 约为 7.5/1 000, 男性发生率为 9.9/1 000, 提示 Brugada 综合征样心电图改变在中国健康人群并非少见。发热、过量酒饮和过度进食可引起 I 型 Brugada 综合征心电图改变及诱发室颤。应用阿马林或普罗帕酮等药物激发试验有助于 II ~ III 型 Brugada 综合征的诊断(表 32)。

表 32 Brugada 综合征的诊断

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
符合下列心电图特征者可诊断为 Brugada 综合征: 位于第 2 肋间、第 3 肋间或第 4 肋间的右胸 V <sub>1</sub> 和/或 V <sub>2</sub> 导联, 至少有一个导联记录到自发或由钠通道阻滞剂(如阿马林、氟卡尼、普鲁卡因胺、吡西卡尼或普罗帕酮)诱发的 I 型 ST 段抬高 ≥ 2 mm, 并经证实有室颤、多形性室速或有猝死家族史	I	C	[89, 348]

目前至少发现 19 种基因与 Brugada 综合征有关, 仅有两种基因(SCN5A 和 CACN1Ae)在基因型阳性的患者中所占比例 > 5%<sup>[347]</sup>。基因检测结果目前对于预后和治疗并不产生影响, 但对于已经明确基因型的先证者的家庭成员, 则建议进行基因检测。

5.6.3.2 危险分层及管理 ICD 是目前唯一可降低 Brugada 综合征患者 SCD 风险的治疗措施, 因此, 对于证实有室速或室颤的患者以及存在自发的 I 型 Brugada 综合征心电图改变且伴有晕厥史的患者推荐植入 ICD<sup>[89, 349]</sup>。关于心室程

序刺激的预测价值仍有争论, 大多数临床研究没能对其在随访过程中发生的阳性或阴性心脏事件的预测意义作出定论<sup>[89, 344]</sup>。基于奎尼丁可减少程序刺激对室颤的诱发, 现已被提出其作为 Brugada 综合征患者的预防治疗药物, 然而至今尚没有数据证实其可降低 SCD 的风险。最近有研究表明右室流出道前壁心外膜消融可预防 Brugada 综合征患者的电风暴, 但这种方法作为临床的常规治疗还需要进一步研究证实<sup>[218]</sup>(表 33)。

5.6.4 CPVT

表 33 Brugada 综合征的危险分层及管理

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
推荐所有 Brugada 综合征患者改变以下生活方式： a 避免应用可导致右胸导联 ST 段抬高的药物 b 避免过量饮酒和大量进食 c 发热时应积极应用退热药物治疗	I	C	[89]
Brugada 综合征患者出现以下情况时推荐植入 ICD： a 心脏骤停幸存者，和/或 b 证实有自发的持续性室速	I	C	[349]
有自发的 I 型 Brugada 综合征心电图改变和晕厥史的患者应考虑植入 ICD	II a	C	[349]
Brugada 综合征患者电风暴时可考虑应用奎尼丁或异丙肾上腺素治疗	II a	C	[350]
具备置入 ICD 指征、但有 ICD 禁忌证或者拒绝 ICD 治疗的患者以及室上性心律失常需要治疗者应考虑应用奎尼丁	II a	C	[351]
Brugada 综合征患者经心室程序电刺激诱发出室颤时考虑植入 ICD	II b	C	[352]
有电风暴发作史或反复 ICD 放电治疗的 Brugada 综合征患者，可考虑导管消融治疗	II b	C	[212, 218]
有猝死家族史和药物激发的 I 型 Brugada 综合征心电图改变的无症状患者不主张 ICD 植入	III	C	[89]

**5.6.4.1 定义和流行病学** CPVT 是一种罕见的遗传性心律失常疾病，特征为肾上腺素诱导的双向性或多形性室速。估计其发病率在 1/10 000<sup>[89]</sup>。CPVT 的两种主要致病基因为常染色体显性遗传的 RyR2 基因和常染色体隐性遗传的 CASQ2 基因，分别引起 CPVT1 和 CPVT2。然而 RyR2 和 CASQ2 基因突变仅能解释 60% 的 CPVT 患者，提示 CPVT 中存在其它基因突变。研究表明，KC-NJ2、Ank2、TRDN 和 CALM1 基因突变可能与 CPVT 有

关<sup>[89]</sup>。

CPVT 患者通常在 10 岁之前发病，体力活动和/或情绪激动可诱发<sup>[353]</sup>。由于 CPVT 患者心电图和超声心动图检查多为正常，因此其诊断通常具有挑战性。临床上常推荐进行运动试验，如若运动能诱发房性和双向或多形性室性心律失常，即可以诊断为 CPVT<sup>[89]</sup>。静脉应用儿茶酚胺活性药物的敏感性尚没有被明确确定<sup>[89, 354]</sup>，因此不作推荐。国内关于 CPVT 的研究较少，仅见个案报道<sup>[355]</sup>（表 34）。

表 34 CPVT 的诊断

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
心脏结构和心电图正常，运动或情绪激动诱发的双向或多形性室速可诊断为 CPVT	I	C	[89, 347, 356]
患者携带 RyR2 或 CASQ2 基因的致病性突变可诊断为 CPVT	I	C	[89, 347]

**5.6.4.2 危险分层及管理方法** 交感神经兴奋是 CPVT 患者发生复杂室性心律失常的必要条件，多个临床试验已证实 β 受体阻滞剂对大多数的 CPVT 患者有效。虽然没有研究对比不同类型的 β 受体阻滞剂对 CPVT 患者的治疗效果，但大多数中心优先使用长效 β 受体阻滞剂纳多洛尔。其它非选择性 β 受体阻滞剂如普萘洛尔、美托洛尔等也同样有效。患者良好的药物依从性对预防恶性心脏事件发生起重要作用，国内一项 CPVT 长期预后及随访研究证实了这一点<sup>[357]</sup>。运动期间室早二联律或频发的高负荷可能与心律失常事件密切相关，此类患者应加强治疗<sup>[358]</sup>。

小样本的初步研究显示氟卡尼可显著减少 CPVT 患者室性心律失常负荷，当 β 受体阻滞剂不能完全控制心律失常发作时，氟卡尼应考虑作为 β 受体阻滞剂首选的附加治疗药物<sup>[359-360]</sup>。对于 β 受体阻滞剂不能耐受的 CPVT 患者，左心交感神经切除术可能有一定的疗效，但是需要更多的数据和长期的随访量化其有效性<sup>[361-362]</sup>。心脏骤停幸存者应接受 β 受体阻滞剂和 ICD 治疗；运动试验揭示心律失常控制不完全时可考虑氟卡尼治疗<sup>[89]</sup>；对 β 受体阻滞剂和氟卡尼治疗无反应的 CPVT 患者应考虑植入 ICD<sup>[89]</sup>。由于疼痛刺激可

增加交感张力而触发心律失常，导致 ICD 电击的恶性循环甚至死亡，因此应程控 ICD 以延迟放电<sup>[363]</sup>。心室程序刺激不能诱发双向性或多形性室速，因此对 CPVT 没有诊断和预测价值<sup>[89]</sup>（表 35）。

**5.6.5 ERS**

早期复极(ERP)是一种较常见的心电图表现，以心电图 ≥2 个相邻下壁和/或侧壁导联出现 J 点抬高 ≥0.1 mV 时称为 ERP。ERP 心电图改变在一般人群中发生率高，我国 ERP 发生率为 3.4% ~ 12.8%，男性较女性检出率高<sup>[365-367]</sup>。半个多世纪来 ERP 被视为是一种良性心电变异，但近来研究发现 ERP 与特发性室颤相关<sup>[368-369]</sup>。“ERS”的诊断只限于有心电图记录的特发性室颤和/或者多形性室速的患者。

ERP 在遗传学上可能是多基因疾病。尚无明确的证据显示 ERS 有家族聚集和传播的现象。

鉴于 ERP 心电图形态作为心脏性猝死预测指标的不确定性，目前还没有足够的证据对 ERP 的处理给出推荐意见。

**5.7 心脏结构正常的室性心律失常**

**5.7.1 IVT**

表 35 CPVT 的危险分层及管理方法

推荐	推荐级别	证据级别	参考文献
推荐所有诊断为 CPVT 的患者改变以下生活方式,避免进行竞技体育、剧烈运动及处于应激的环境	I	C	[89]
伴有自发或应激诱发的室性心律失常 CPVT 患者,推荐 $\beta$ 受体阻滞剂治疗	I	C	[354, 364]
CPVT 患者接受了最优化的药物治疗仍然出现心脏骤停、反复晕厥或多形性/双向性室速,推荐 $\beta$ 受体阻滞剂联合 ICD 治疗	I	C	[353, 358]
即使运动试验阴性,CPVT 基因阳性的家庭成员也应考虑使用 $\beta$ 受体阻滞剂治疗	II a	C	[358-359]
如若 CPVT 患者有 ICD 植入禁忌证或拒绝 ICD 治疗,在 $\beta$ 受体阻滞剂治疗下患者仍反复发生晕厥或多形性/双向性室速,应考虑联合氟卡尼治疗	II a	C	[360]
接受 ICD 的 CPVT 患者,为了减少 ICD 电击,应考虑 $\beta$ 受体阻滞剂联合氟卡尼治疗	II a	C	[360]
在 $\beta$ 受体阻滞剂或 $\beta$ 受体阻滞剂联合氟卡尼治疗下,若患者仍反复晕厥、多形性/双向性室速发作或 ICD 多次适当电击治疗,以及患者无法耐受或有 $\beta$ 受体阻滞剂禁忌证,可考虑左心交感神经去除术治疗	II b	C	[361-362]
不推荐 ICD 用于无症状的 CPVT 患者	III	C	[89]
不推荐心室程序刺激用于评估患者 SCD 的风险	III	C	[89]

IVT 是指不伴有明显结构性心脏病,并除外代谢或电解质异常以及遗传性心律失常综合征。起源部位常见于右室流出道(RVOT)、左室流出道(LVOT)、主动脉窦、心室流出道心外膜和肺动脉;其他起源部位包括左室间隔部、左右心室乳头肌、二尖瓣环或三尖瓣环等。

**5.7.1.1 特发性流出道室速** 心室流出道是 IVT/室早最常见的部位,约 70% 起源于 RVOT。其它起源部位包括肺动脉<sup>[58]</sup>、主动脉窦、LVOT、心大静脉、心外膜、主动脉-二尖瓣环连接。特发性局灶性流出道室速通常发生在无结构性心脏病患者,多在 20~50 岁时出现,女性多见;但在某些患者心脏 MRI 检查可发现轻微心室壁异常。其局灶性机制包括自律性增高、微折返或触发活动。室速可被运动/应激诱发,或在静息时出现反复发作的单形性室速。反复发作的 NSVT 占 60%~92%,而无休止室速仅偶尔发生。部分持续性室速患者可伴随出现同形态的室早。室速发作的频率和持续时间可在运动和/或情绪应激时增加,运动试验时或恢复期可能激流出道室速。典型的 RVOT 室速的 QRS 波形态为 LBBB 伴电轴下偏,室速为单形性,多种形态的室速非常罕见,如出现应排除 ARVC 等瘢痕相关性室速。尽管特发性流出道室速总体为良性病程,但恶性室速仍偶有发生。窦性心律时体表心电图通常正常,但 10% 的患者存在完全性或不完全性 RBBB。运动试验和心脏影像学检查有助于排除潜在的结构性疾病,在某些病例可能需要心导管检查以明确诊断。由于 IVT 可以导致心动过速性心肌病,故需要注意可能与左室功能不全的相关症状。对这些患者可考虑应用钠通道阻滞剂(Ic 类药物)或导管消融治疗。在 RVOT-室速/室早患者中,导管消融可以作为一线治疗;而对于 LVOT-室速/室早患者,导管消融应在抗心律失常药物治疗失败后予以考虑。除典型的 RVOT-室速外,由于 RVOT、LVOT 和心大静脉解剖位置相邻近,基于体表心电图形态确定室速的起源部位精确性受限,而在电生理检查中应用激动标测和/或起搏标测技术可精确定位。标测部位依次为 RVOT(包括肺动脉窦)、心大静脉、主动脉窦和 LV-

OT。如果在心室最早激动部位消融临床心律失常失败时,可以考虑心外膜标测与消融,但应严格掌握适应证。

导管消融流出道室速/室早安全性较高,并发症低,罕见并发症为流出道穿孔,尤其在游离壁侧消融时。由于 LVOT 的解剖复杂性,有时需结合穿刺房间隔和逆行主动脉途径标测和消融<sup>[59]</sup>。LVOT 消融并发症包括心肌穿孔、心包压塞、卒中、瓣膜和冠脉损伤,故 LVOT 室性心律失常的消融应在有经验的中心,且在应用至少一种钠通道阻滞剂(Ic 类药物)治疗无效后进行。主动脉窦起源的室速占有特发性流出道室速的 20%,多数起源于左冠窦,其次为右冠窦、右冠窦-左冠窦连接处,无冠窦则罕见。主动脉窦内消融的主要并发症为冠脉左主干急性闭塞,因此通过冠脉造影、心腔内超声或消融前 CT 检查明确左主干或右冠脉开口解剖非常重要。临床研究发现,主动脉瓣损伤罕见。起源于主动脉窦的室性心律失常导管消融并发症发生率低的原因,可能与研究结果主要来自有经验的大的心脏中心,而实际结果可能会被低估。经心外膜途径消融流出道室速/室早仅在心内膜途径消融失败后方可考虑。大多数局灶性心外膜室速起源邻近的心大静脉和冠脉,主要应关注冠脉损伤,覆盖其上的左心耳和心外膜脂肪垫可能为导管消融的解剖障碍(表 36)。

**5.7.1.2 特发性非流出道起源室速** 特发性左室单形性或多形性室速可发生于伴或不伴有结构性心脏病的患者,可分为维拉帕米敏感性左室分支性室速,束支折返性室速,分支间折返性室速,或 Purkinje 局灶性室速。最常见的类型为左后分支性室速,约占 90%,主要发生在无结构性心脏病的年轻患者中<sup>[370]</sup>。典型的左后分支性室速的体表心电图为 RBBB 图形,电轴上偏,QRS 波较窄。室速常见于年轻患者,应用维拉帕米长期治疗效果不佳,故在有经验的中心导管消融作为一线治疗推荐。左前分支性室速和左上间隔分支性室速分别占左室分支性室速的 10% 和 1%。左前分支性室速的体表心电图特征为 RBBB 伴电轴右偏,而左上间隔分支性室速则表现为窄 QRS 波和正常电轴或电轴右偏。在有经验的中心,导管消融也作为这两种室速的一线治疗推荐。

表 36 特发性流出道室性心律失常治疗的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
症状性 RVOT/室速/室早患者,或伴 AAD 无效(如 $\beta$ 受体阻滞剂),或因流出道室早负荷过大引起左室功能下降,推荐导管消融	I	B
有症状的 LVOT/主动脉窦/心外膜室速/室早患者,推荐钠通道阻滞剂(Ic 类药物)治疗	I	C
有症状的 LVOT/主动脉窦/心外膜室速/室早患者,经一种或多种钠通道阻滞剂(Ic 类药物)治疗无效,或不愿进行长期 AAD 治疗,考虑由有经验的术者行导管消融	II a	B

在少数患者 IVT 或室早可能起源于右室或左室乳头肌,起源于左后乳头肌室速或室早,通常心电图显示 RBBB 伴电轴左上偏移,QRS 波时限 150 ms 左右。如若钠通道阻滞剂(Ic 类药物)和/或  $\beta$  受体阻滞剂无效,导管消融乳头肌起源的室早或室速是一个有效的治疗选择。在乳头肌区域标测和消融时保持消融导管的稳定性具有挑战性,应该考虑经穿间隔途径。成功消融后的二尖瓣返流是一个潜在但罕见的并发症。

二尖瓣环起源的室早和室速占有特发性室早和室速的 5% 左右,其体表心电图通常表现为 RBBB 图形,  $V_6$  导联常显示 S 波,胸前导联 R 波移行多在  $V_1$  导联,部分患者移

行在  $V_1$  和  $V_2$  导联之间。三尖瓣环起源的室早和室速约占特发性室早和室速的 8%,室速通常呈现 LBBB 图形伴电轴左偏。当钠通道阻滞剂(Ic 类药物)和/或  $\beta$  受体阻滞剂治疗效果不佳时,在有经验的中心应用激动和起搏标测指导消融二尖瓣环或三尖瓣环室早或室速是一个有效的治疗选择(表 37)。

### 5.7.2 特发性室颤

特发性室颤的诊断主要依靠排除法,但随着潜在的结构性疾病诊断率的进一步提高或离子通道疾病新证据的出现,“特发性”室颤的诊断也将随之改变。ICD 植入作为特发性室颤二级预防的强烈推荐(表 38)。

表 37 特发性非流出道室速治疗的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
对于症状性特发性左室室速患者,由有经验的术者施行的导管消融作为一线治疗推荐	I	B
当导管消融难于施行或不愿接受的症状性左室 IVT 患者,推荐 $\beta$ 受体阻滞剂、维拉帕米和钠通道阻滞剂(Ic 类药物)治疗	I	C
推荐 $\beta$ 受体阻滞剂、维拉帕米或钠通道阻滞剂(Ic 类药物)治疗症状性乳头肌室速	I	C
推荐 $\beta$ 受体阻滞剂、维拉帕米或钠通道阻滞剂(Ic 类药物)治疗症状性二尖瓣环或三尖瓣环室速	I	C
症状性乳头肌室速患者,经一种或多种钠通道阻滞剂(Ic 类药物)治疗无效,或拒绝长期 AAD 治疗,可考虑由有经验的术者在超声心动图引导下导管消融	II a	B
症状性二尖瓣环或三尖瓣环室速患者,经一种或多种钠通道阻滞剂(Ic 类药物)治疗无效,或拒绝长期 AAD 治疗,可考虑由有经验的术者行导管消融	II a	B

表 38 特发性室颤治疗的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
对特发性室颤幸存者推荐植入 ICD	I	B
对室早触发的室颤反复发作导致 ICD 频繁治疗的患者,推荐由有经验的术者施行导管消融	I	B
对室早导致电风暴患者,推荐由有经验的术者施行导管消融	I	B

### 5.7.3 短联律间期 TdP

短联律间期 TdP 是一种罕见类型的多形性室速,病因尚不清楚。短联律间期 TdP 的特征是以第一个极短联律间

期( $<300ms$ )的室早触发的室速。这种室速主要发生在伴有不明原因晕厥且有心脏性猝死的阳性家族史的年轻患者中(表 39)。

表 39 短联律间期 TdP 治疗的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
对于明确诊断为短联律间期 TdP 的患者,推荐植入 ICD	I	B
可考虑静脉应用维拉帕米以抑制或预防室速电风暴和 ICD 频繁电击	II a	B
可考虑导管消融以长期抑制或预防电风暴和 ICD 频繁电击	II a	B

5.8 运动员合并室性心律失常

与同龄非运动员相比,运动员的 SCD 风险明显增加。年轻运动员 SCD 的最常见原因为遗传性心律失常综合征和冠状动脉疾病(先天性和获得性)。不同年龄其发病率有所不同,年龄越大,其发病率越高。对于有心律失常、结构性心脏病或其他心血管疾病症状与体征的运动员,除了评估运动

的影响外,其他评估应同非运动员患者。有晕厥或晕厥前症状史的运动员,应仔细评估以解释潜在的心血管疾病或心律失常。有严重症状的运动员,在充分评价心血管疾病的风险前,应停止竞技性比赛。对于疑有结构性心脏病的运动员患者,应常规行 12 导联体表心电图、动态心电图和超声心动图等相关检查(表 40)。

表 40 运动员 SCD 预防的专家推荐

推荐	推荐级别	证据级别
推荐在运动员中详细询问其潜在的心血管疾病、心律失常、晕厥发作或 SCD 家族史	I	C
体表心电图异常提示有结构性心脏病者,推荐行超声心动图和/或 MRI 检查	I	C
对年轻运动员应考虑体格检查和 12 导联体表心电图筛查	II a	C
中年人参加高强度运动应该病史、体检、冠心病危险因素评估和静息体表心电图筛查	II a	C
运动机构工作人员应该进行心肺复苏和正确使用体外自动除颤器的培训	II a	C

执笔人: 曹克将 陈明龙 江洪 姚焰 王祖禄 吴书林  
杨新春 薛玉梅 李学斌 洪葵

专家工作组名单:(按姓氏汉语拼音排序):

曹克将 陈林 陈柯萍 陈明龙 单其俊 邓华  
丁燕生 董建增 董吁钢 洪葵 华伟 黄从新  
黄德嘉 江洪 姜建 李广平 李莉 李学斌  
李毅刚 刘少稳 马坚 马长生 欧阳非凡  
商丽华 沈法荣 苏晞 宿英岗 孙英贤 汤宝鹏  
汪道武 王景峰 王玉堂 王祖禄 吴立群 吴书林  
徐耕 徐伟 徐亚伟 薛玉梅 严激 杨兵  
杨杰孚 杨平珍 杨新春 姚焰 张澍 郑良荣  
郑强荪 周胜华 邹建刚

参考文献

- 1 Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (writing committee to develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death): developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society[J]. Circulation, 2006, 114(10): e385
- 2 Aliot EM, Stevenson WG, Almendral-Garrote JM, et al. EHRA/HRS expert consensus on catheter ablation of ventricular arrhythmias; developed in a partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA), a Registered Branch of the European Society of Cardiology (ESC), and the Heart Rhythm Society (HRS); in collaboration with the American College of Cardiology (ACC) and the American Heart Association (AHA)[J]. Europace, 2009, 11(6):771
- 3 Natale A, Raviele A, Al-Ahmad A, et al. Venice Chart International Consensus document on ventricular tachycardia/ven-

- tricular fibrillation ablation[J]. J Cardiovasc Electrophysiol, 2010, 21(3):339
- 4 Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, et al. EHRA/HRS/APHRS expert consensus on ventricular arrhythmias[J]. Europace, 2014, 16(9):1 257
- 5 Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) [J]. Eur Heart J, 2015, 36(41): 2 793
- 6 Hua W, Zhang LF, Wu YF, et al. Incidence of sudden cardiac death in China: analysis of 4 regional populations[J]. J Am Coll Cardiol, 2009, 54(12):1 110
- 7 Messineo FC. Ventricular ectopic activity: prevalence and risk [J]. Am J Cardiol, 1989, 64(20):53
- 8 Kostis JB, McCrone K, Moreyra AE, et al. Premature ventricular complexes in the absence of identifiable heart disease[J]. Circulation, 1981, 63(6): 1 351
- 9 Kennedy HL, Whitlock JA, Sprague MK, et al. Long-term follow-up of asymptomatic healthy subjects with frequent and complex ventricular ectopy[J]. N Engl J Med, 1985, 312(4): 193
- 10 Ng GA. Treating patients with ventricular ectopic beats[J]. Heart, 2006, 92(11): 1 707
- 11 Southall DP, Johnston F, Shinebourne EA, et al. 24-hour electrocardiographic study of heart rate and rhythm patterns in population of healthy children[J]. Br Heart J, 1981, 45(3): 281
- 12 Camm AJ, Evans KE, Ward DE, et al. The rhythm of the heart in active elderly subjects[J]. Am Heart J, 1980, 99(5): 598
- 13 Barsky AJ, Ahern DK, Bailey ED, et al. Predictors of persistent palpitations and continued medical utilization[J]. J Fam Pract, 1996, 42(5): 465

- 14 Lee V, Hemingway H, Harb R, et al. The prognostic significance of premature ventricular complexes in adults without clinically apparent heart disease: a meta-analysis and systematic review[J]. *Heart*, 2012, 98(17): 1 290
- 15 Ruberman W, Weinblatt E, Goldberg JD, et al. Ventricular premature beats and mortality after myocardial infarction[J]. *N Engl J Med*, 1977, 297(14): 750
- 16 Bigger JT Jr, Fleiss JL, Kleiger R, et al. The relationships among ventricular arrhythmias, left ventricular dysfunction, and mortality in the 2 years after myocardial infarction[J]. *Circulation*, 1984, 69(2): 250
- 17 Bikkina M, Larson MG, Levy D. Asymptomatic ventricular arrhythmias and mortality risk in subjects with left ventricular hypertrophy[J]. *J Am Coll Cardiol*, 1993, 22(4): 1 111
- 18 Huikuri HV, Makikallio TH, Raatikainen MJ, et al. Prediction of sudden cardiac death: appraisal of the studies and methods assessing the risk of sudden arrhythmic death[J]. *Circulation*, 2003, 108(1): 110
- 19 Teerlink JR, Jalaluddin M, Anderson S, et al. Ambulatory ventricular arrhythmias in patients with heart failure do not specifically predict an increased risk of sudden death. PROMISE (Prospective Randomized Milrinone Survival Evaluation) Investigators[J]. *Circulation*, 2000, 101(1): 40
- 20 Yarlagadda RK, Iwai S, Stein KM, et al. Reversal of cardiomyopathy in patients with repetitive monomorphic ventricular ectopy originating from the right ventricular outflow tract[J]. *Circulation*, 2005, 112(8): 1 092
- 21 Bogun F, Crawford T, Reich S, et al. Radiofrequency ablation of frequent, idiopathic premature ventricular complexes: comparison with a control group without intervention[J]. *Heart Rhythm*, 2007, 4(7): 863
- 22 Ban JE, Park HC, Park JS, et al. Electrocardiographic and electrophysiological characteristics of premature ventricular complexes associated with left ventricular dysfunction in patients without structural heart disease[J]. *Europace*, 2013, 15(5): 735
- 23 Sarrazin JF, Labounty T, Kuhne M, et al. Impact of radiofrequency ablation of frequent post-infarction premature ventricular complexes on left ventricular ejection fraction[J]. *Heart Rhythm*, 2009, 6(11): 1 543
- 24 Mountantonakis SE, Frankel DS, Gerstenfeld EP, et al. Reversal of outflow tract ventricular premature depolarization-induced cardiomyopathy with ablation: effect of residual arrhythmia burden and preexisting cardiomyopathy on outcome[J]. *Heart Rhythm*, 2011, 8(10): 1 608
- 25 Deyell MW, Park KM, Han Y, et al. Predictors of recovery of left ventricular dysfunction after ablation of frequent ventricular premature depolarizations[J]. *Heart Rhythm*, 2012, 9(9): 1 465
- 26 Del Carpio Munoz F, Syed FF, Noheria A, et al. Characteristics of premature ventricular complexes as correlates of reduced left ventricular systolic function: study of the burden, duration, coupling interval, morphology and site of origin of PVCs [J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2011, 22(7): 791
- 27 Olgun H, Yokokawa M, Baman T, et al. The role of interpolation in PVC-induced cardiomyopathy[J]. *Heart Rhythm*, 2011, 8(7): 1 046
- 28 Hasdemir C, Uluhan C, Yavuzgil O, et al. Tachycardia-induced cardiomyopathy in patients with idiopathic ventricular arrhythmias: the incidence, clinical and electrophysiologic characteristics, and the predictors[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2011, 22(6): 663
- 29 Baman TS, Lange DC, Ilg KJ, et al. Relationship between burden of premature ventricular complexes and left ventricular function[J]. *Heart Rhythm*, 2010, 7(7): 865
- 30 Kanei Y, Friedman M, Ogawa N, et al. Frequent premature ventricular complexes originating from the right ventricular outflow tract are associated with left ventricular dysfunction [J]. *Ann Noninvasive Electrocardiol*, 2008, 13(1): 81
- 31 Bogun FM, Desjardins B, Good E, et al. Delayed-enhanced magnetic resonance imaging in nonischemic cardiomyopathy: utility for identifying the ventricular arrhythmia substrate[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2009, 53(13): 1 138
- 32 Niwano S, Wakisaka Y, Niwano H, et al. Prognostic significance of frequent premature ventricular contractions originating from the ventricular outflow tract in patients with normal left ventricular function[J]. *Heart*, 2009, 95(15): 1 230
- 33 Brodsky M, Wu D, Denes P, et al. Arrhythmias documented by 24 hour continuous electrocardiographic monitoring in 50 male medical students without apparent heart disease[J]. *Am J Cardiol*, 1977, 39(3): 390
- 34 Viskin S, Rosso R, Rogowski O, et al. The "short-coupled" variant of right ventricular outflow ventricular tachycardia: a not-so-benign form of benign ventricular tachycardia[J]? *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2005, 16(8): 912
- 35 Aquaro GD, Pingitore A, Strata E, et al. Cardiac magnetic resonance predicts outcome in patients with premature ventricular complexes of left bundle branch block morphology[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2010, 56(15): 1 235
- 36 Marcus FI, Bluemke DA, Calkins H, et al. Cardiac magnetic resonance for risk stratification of patients with frequent premature ventricular contractions[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2011, 57(15): 1 636
- 37 Bomma C, Rutberg J, Tandri H, et al. Misdiagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2004, 15(3): 300
- 38 Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria[J]. *Eur Heart J*, 2010, 31(7): 806
- 39 Stec S, Sikorska A, Zaborska B, et al. Benign symptomatic premature ventricular complexes: short- and long-term efficacy of antiarrhythmic drugs and radiofrequency ablation[J]. *Kardiologia Pol*, 2012, 70(4): 351
- 40 Krittayaphong R, Bhuripanyo K, Punlee K, et al. Effect of atenolol on symptomatic ventricular arrhythmia without struc-

- tural heart disease: a randomized placebo-controlled study[J]. *Am Heart J*,2002,144(6): e10
- 41 Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB, et al. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial[J]. *N Engl J Med*, 1991,324(12): 781
- 42 Wang J, Li J, Feng B. Shen Song Yang Xin capsule combined with antiarrhythmic drugs, a new integrative medicine therapy, for the treatment of frequent premature ventricular contractions (FPVC): a meta-analysis of randomized controlled trials[J]. *Evid Based Complement Alternat Med*,2014,2014: 976 713
- 43 Zou JG, Zhang J, Jia ZH, et al. Evaluation of the traditional Chinese medicine Shensongyangxin capsule on treating premature ventricular contractions; a randomized, double-blind, controlled multicenter trial[J]. *Chin Med J (Engl)*,2011,124(1): 76
- 44 Wijnmaalen AP, Delgado V, Schalij MJ, et al. Beneficial effects of catheter ablation on left ventricular and right ventricular function in patients with frequent premature ventricular contractions and preserved ejection fraction[J]. *Heart*,2010,96(16): 1 275
- 45 Joshi S, Wilber DJ. Ablation of idiopathic right ventricular outflow tract tachycardia: current perspectives[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2005,16(Suppl 1):S52
- 46 Ouyang F, Fotuhi P, Ho SY, et al. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia originating from the aortic sinus cusp: electrocardiographic characterization for guiding catheter ablation[J]. *J Am Coll Cardiol*,2002,39(3): 500
- 47 Tada H, Ito S, Naito S, et al. Idiopathic ventricular arrhythmia arising from the mitral annulus; a distinct subgroup of idiopathic ventricular arrhythmias[J]. *J Am Coll Cardiol*,2005,45(6): 877
- 48 Yamada T, McElderry HT, Doppalapudi H, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the left ventricular summit: anatomic concepts relevant to ablation[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*,2010,3(6):616
- 49 Tada H, Tadokoro K, Miyaji K, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias arising from the pulmonary artery: prevalence, characteristics, and topography of the arrhythmia origin[J]. *Heart Rhythm*,2008, 5(3): 419
- 50 Baman TS, Ilg KJ, Gupta SK, et al. Mapping and ablation of epicardial idiopathic ventricular arrhythmias from within the coronary venous system[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2010,3(3): 274
- 51 Daniels DV, Lu YY, Morton JB, et al. Idiopathic epicardial left ventricular tachycardia originating remote from the sinus of Valsalva; electrophysiological characteristics, catheter ablation, and identification from the 12-lead electrocardiogram[J]. *Circulation*,2006,113(13):1 659
- 52 Yamada T, Litovsky SH, Kay GN. The left ventricular ostium; an anatomic concept relevant to idiopathic ventricular arrhythmias[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2008,1(5): 396
- 53 Dixit S, Gerstenfeld EP, Callans DJ, et al. Electrocardiographic patterns of superior right ventricular outflow tract tachycardia: distinguishing septal and free-wall sites of origin[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2003,14(1): 1
- 54 Betensky BP, Park RE, Marchlinski FE, et al. The V(2) transition ratio: a new electrocardiographic criterion for distinguishing left from right ventricular outflow tract tachycardia origin [J]. *J Am Coll Cardiol*,2011,57(22): 2 255
- 55 Yamada T, McElderry HT, Doppalapudi H, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the aortic root prevalence, electrocardiographic and electrophysiologic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation[J]. *J Am Coll Cardiol*,2008,52(2): 139
- 56 Dixit S, Gerstenfeld EP, Lin D, et al. Identification of distinct electrocardiographic patterns from the basal left ventricle: distinguishing medial and lateral sites of origin in patients with idiopathic ventricular tachycardia[J]. *Heart Rhythm*,2005,2(5): 485
- 57 Tada H, Tadokoro K, Ito S, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the tricuspid annulus; Prevalence, electrocardiographic characteristics, and results of radiofrequency catheter ablation[J]. *Heart Rhythm*,2007,4(1): 7
- 58 Liao Z, Zhan X, Wu S, et al. Idiopathic ventricular arrhythmias originating from the pulmonary sinus cusp: prevalence, electrocardiographic/electrophysiological characteristics, and catheter ablation[J]. *J Am Coll Cardiol*,2015,66(23): 2633
- 59 Ouyang F, Mathew S, Wu S, et al. Ventricular arrhythmias arising from the left ventricular outflow tract below the aortic sinus cusps: mapping and catheter ablation via transseptal approach and electrocardiographic characteristics[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*,2014,7(3): 445
- 60 Yamada T, Doppalapudi H, McElderry HT, et al. Electrocardiographic and electrophysiological characteristics in idiopathic ventricular arrhythmias originating from the papillary muscles in the left ventricle: relevance for catheter ablation[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*,2010,3(4): 324
- 61 Winkle RA, Derrington DC, Schroeder JS. Characteristics of ventricular tachycardia in ambulatory patients[J]. *Am J Cardiol*,1977, 39(4): 487
- 62 Buxton AE, Duc J, Berger EE, et al. Nonsustained ventricular tachycardia[J]. *Cardiol Clin*,2000, 18(2): 327
- 63 Wajngarten M, Grupi C, Bellotti GM, et al. Frequency and significance of cardiac rhythm disturbances in healthy elderly individuals[J]. *J Electrocardiol*,1990,23(2): 171
- 64 Ouyang F, Cappato R, Ernst S, et al. Electroanatomic substrate of idiopathic left ventricular tachycardia: unidirectional block and macroentry within the purkinje network[J]. *Circulation*,2002,105(4): 462
- 65 Denes P, Gillis AM, Pawitan Y, et al. Prevalence, characteristics and significance of ventricular premature complexes and ventricular tachycardia detected by 24-hour continuous electrocardiographic recording in the Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. CAST Investigators[J]. *Am J Cardiol*,1991,68(9): 887
- 66 Senges JC, Becker R, Schreiner KD, et al. Variability of Hol-

- ter electrocardiographic findings in patients fulfilling the noninvasive MADIT criteria. Multicenter automatic defibrillator implantation trial[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2002, 25(2): 183
- 67 Cheema AN, Sheu K, Parker M, et al. Nonsustained ventricular tachycardia in the setting of acute myocardial infarction: tachycardia characteristics and their prognostic implications[J]. *Circulation*, 1998, 98(19): 2030
- 68 Spirito P, Rapezzi C, Autore C, et al. Prognosis of asymptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy and nonsustained ventricular tachycardia[J]. *Circulation*, 1994, 90(6): 2743
- 69 Kligfield P, Hochreiter C, Niles N, et al. Relation of sudden death in pure mitral regurgitation, with and without mitral valve prolapse, to repetitive ventricular arrhythmias and right and left ventricular ejection fractions[J]. *Am J Cardiol*, 1987, 60(4): 397
- 70 Pringle SD, Dunn FG, Macfarlane PW, et al. Significance of ventricular arrhythmias in systemic hypertension with left ventricular hypertrophy[J]. *Am J Cardiol*, 1992, 69(9): 913
- 71 Roden DM, Lazzara R, Rosen M, et al. Multiple mechanisms in the long-QT syndrome. Current knowledge, gaps, and future directions. The SADS Foundation Task Force on LQTS [J]. *Circulation*, 1996, 94(8): 1996
- 72 Lerman BB, Stein K, Engelstein ED, et al. Mechanism of repetitive monomorphic ventricular tachycardia[J]. *Circulation*, 1995, 92(3): 421
- 73 Buxton AE, Kleiman RB, Kindwall KE, et al. Endocardial mapping during sinus rhythm in patients with coronary artery disease and nonsustained ventricular tachycardia[J]. *Am J Cardiol*, 1993, 71(8): 695
- 74 Katritsis D, Gill JS, Camm AJ. Repetitive monomorphic ventricular tachycardia[M]//Zipes DP, Jalife J. *Clinical Electrophysiology. From Cell to Bedside*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1995. 900—906
- 75 Farmer DM, Swygman CA, Wang PJ, et al. Evidence that nonsustained polymorphic ventricular tachycardia causes syncope (data from implantable cardioverter defibrillators)[J]. *Am J Cardiol*, 2003, 91(5): 606
- 76 Buxton AE, Marchlinski FE, Doherty JU, et al. Repetitive, monomorphic ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics in patients with and patients without organic heart disease[J]. *Am J Cardiol*, 1984, 54(8): 997
- 77 Blanck Z, Jazayeri M, Dhala A, et al. Bundle branch reentry: a mechanism of ventricular tachycardia in the absence of myocardial or valvular dysfunction[J]. *J Am Coll Cardiol*, 1993, 22(6): 1718
- 78 Camm AJ, Katritsis D. Risk stratification of patients with ventricular arrhythmia [M]//Zipes DP, Jalife J. *Clinical Electrophysiology. From Cell to Bedside*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 2000: 808—827
- 79 Jouven X, Zureik M, Desnos M, et al. Long-term outcome in asymptomatic men with exercise-induced premature ventricular depolarizations[J]. *N Engl J Med*, 2000, 343(12): 826
- 80 Priori SG, Schwartz PJ, Napolitano C, et al. Risk stratification in the long-QT syndrome[J]. *N Engl J Med*, 2003, 348(19): 1866
- 81 Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *N Engl J Med*, 2000, 342(24): 1778
- 82 Barsheshet A, Goldenberg I, O-Uchi J, et al. Mutations in cytoplasmic loops of the KCNQ1 channel and the risk of life-threatening events: implications for mutation-specific response to beta-blocker therapy in type 1 long-QT syndrome[J]. *Circulation*, 2012, 125(16): 1988
- 83 Moss AJ, Zareba W, Kaufman ES, et al. Increased risk of arrhythmic events in long-QT syndrome with mutations in the pore region of the human ether-a-go-go-related gene potassium channel[J]. *Circulation*, 2002, 105(7): 794
- 84 Yamashina Y, Yagi T, Namekawa A, et al. Distribution of successful ablation sites of idiopathic right ventricular outflow tract tachycardia[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2009, 32(6): 727
- 85 Shimizu W. Arrhythmias originating from the right ventricular outflow tract: how to distinguish "malignant" from "benign" [J]? *Heart Rhythm*, 2009, 6(10): 1507
- 86 Stevenson WG, Soejima K. Catheter ablation for ventricular tachycardia[J]. *Circulation*, 2007, 115(21): 2750
- 87 Bala R, Garcia FC, Hutchinson MD, et al. Electrocardiographic and electrophysiologic features of ventricular arrhythmias originating from the right/left coronary cusp commissure[J]. *Heart Rhythm*, 2010, 7(3): 312
- 88 Tanner H, Hindricks G, Schirdewahn P, et al. Outflow tract tachycardia with R/S transition in lead V<sub>3</sub>: six different anatomic approaches for successful ablation[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2005, 45(3): 418
- 89 Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHR expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes[J]. *Europace*, 2013, 15(10): 1389
- 90 Basso C, Corrado D, Thiene G. Cardiovascular causes of sudden death in young individuals including athletes[J]. *Cardiol Rev*, 1999, 7(3): 127
- 91 Tabib A, Loire R, Chalabreysse L, et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and/or dysplasia [J]. *Circulation*, 2003, 108(24): 3000
- 92 Groh WJ. Arrhythmias in the muscular dystrophies[J]. *Heart Rhythm*, 2012, 9(11): 1890
- 93 Bardy GH, Lee KL, Mark DB, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure [J]. *N Engl J Med*, 2005, 352(3): 225
- 94 Buxton AE, Calkins H, Callans DJ, et al. ACC/AHA/HRS 2006 key data elements and definitions for electrophysiological studies and procedures: a report of the American College of



- Cardiology/American Heart Association Task Force on clinical data standards (ACC/AHA/HRS Writing Committee to Develop Data Standards on Electrophysiology) [J]. *Circulation*, 2006,114(23): 2 534
- 95 Lampert R, Wang Y, Curtis JP. Variation among hospitals in selection of higher-cost", higher-tech", implantable cardioverter-defibrillators: data from the National Cardiovascular Data Registry ( NCDR ) Implantable Cardioverter/Defibrillator (ICD) Registry[J]. *Am Heart J*, 2013,165(6): 1 015
- 96 Sacher F, Tedrow UB, Field ME, et al. Ventricular tachycardia ablation: evolution of patients and procedures over 8 years [J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2008,1(3): 153
- 97 Klein LS, Shih HT, Hackett FK, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients without structural heart disease[J]. *Circulation*, 1992,85(5): 1 666
- 98 Lerman BB, Stein KM, Markowitz SM, et al. Ventricular tachycardia in patients with structurally normal hearts [M]// Zipes DP, Jalife J. *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside*, 4th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2004; 668—682
- 99 Iwai S, Cantillon DJ, Kim RJ, et al. Right and left ventricular outflow tract tachycardias: evidence for a common electrophysiologic mechanism [J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2006, 17(10): 1052
- 100 Iwai S, Lerman BB. Management of ventricular tachycardia in patients with clinically normal hearts [J]. *Curr Cardiol Rep*, 2000,2(6): 515
- 101 Wen MS, Yeh SJ, Wu D. Definition of the reentry circuit with demonstration of a low frequency diastolic potential in a patient with verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia [J]. *J Electrocardiol*, 2002,35(4): 357
- 102 Nogami A, Naito S, Tada H, et al. Demonstration of diastolic and presystolic Purkinje potentials as critical potentials in a macroreentry circuit of verapamil-sensitive idiopathic left ventricular tachycardia [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2000,36(3): 811
- 103 Abouezzedine O, Suleiman M, Buescher T, et al. Relevance of endocavitary structures in ablation procedures for ventricular tachycardia [J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2010, 21(3): 245
- 104 Thiene G, Basso C, Corrado D. Pathophysiology and cardiovascular causes of sudden death [M]// Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ. *Cardiovascular Pathology*. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2001; 326—374
- 105 de Bakker JM, van Capelle FJ, Janse MJ, et al. Slow conduction in the infarcted human heart. 'Zigzag' course of activation [J]. *Circulation*, 1993,88(3): 915
- 106 Soejima K, Suzuki M, Maisel WH, et al. Catheter ablation in patients with multiple and unstable ventricular tachycardias after myocardial infarction: short ablation lines guided by reentry circuit isthmuses and sinus rhythm mapping [J]. *Circulation*, 2001,104(6): 664
- 107 Fananapazir L, Tracy CM, Leon MB, et al. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy. A consecutive analysis in 155 patients [J]. *Circulation*, 1989, 80(5): 1259
- 108 Soejima K, Stevenson WG, Sapp JL, et al. Endocardial and epicardial radiofrequency ablation of ventricular tachycardia associated with dilated cardiomyopathy: the importance of low-voltage scars [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2004,43(10): 1 834
- 109 Verma A, Kilicaslan F, Schweikert RA, et al. Short- and long-term success of substrate-based mapping and ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia [J]. *Circulation*, 2005,111(24): 3 209
- 110 Corrado D, Basso C, Leoni L, et al. Three-dimensional electroanatomical voltage mapping and histologic evaluation of myocardial substrate in right ventricular outflow tract tachycardia [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2008,51(7): 731
- 111 Koplan BA, Soejima K, Baughman K, et al. Refractory ventricular tachycardia secondary to cardiac sarcoid: electrophysiologic characteristics, mapping, and ablation [J]. *Heart Rhythm*, 2006,3(8): 924
- 112 Ladyjanskaia GA, Basso C, Hobbelink MG, et al. Sarcoid myocarditis with ventricular tachycardia mimicking ARVD/C [J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2010, 21(1): 94
- 113 Morwood JG, Friedman JK, Berul CI, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in children and young adults with congenital heart disease [J]. *Heart Rhythm*, 2004, 1(3): 301
- 114 Blanck Z, Dhala A, Deshpande S, et al. Bundle branch reentrant ventricular tachycardia: cumulative experience in 48 patients [J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 1993,4(3): 253
- 115 Lopera G, Stevenson WG, Soejima K, et al. Identification and ablation of three types of ventricular tachycardia involving the his-purkinje system in patients with heart disease [J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2004,15(1): 52
- 116 Verecke A, Duray G, Szenasi G, et al. Application of a new algorithm in the differential diagnosis of wide QRS complex tachycardia [J]. *Eur Heart J*, 2007,28(5): 589
- 117 Akhtar M, Shenasa M, Jazayeri M, et al. Wide QRS complex tachycardia. Reappraisal of a common clinical problem [J]. *Ann Intern Med*, 1988, 109(11): 905
- 118 Wellens HJ, Bar FW, Lie KI. The value of the electrocardiogram in the differential diagnosis of a tachycardia with a widened QRS complex [J]. *Am J Med*, 1978,64(1): 27
- 119 Verecke A, Duray D, Szenasi G, et al. New algorithm using only lead aVR for differential diagnosis of wide QRS complex tachycardia [J]. *Heart Rhythm*, 2008, 5(1): 89
- 120 Jastrzebski M, Kukla P, Czarnecka D, et al. Comparison of five electrocardiographic methods for differentiation of wide QRS-complex tachycardias [J]. *Europace*, 2012, 14(8): 1165
- 121 Ainsworth CD, Skanes AC, Klein GJ, et al. Differentiating arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy from right ventricular outflow tract ventricular tachycardia using multilead QRS duration and axis [J]. *Heart Rhythm*, 2006,3(4): 416
- 122 Yokokawa M, Liu TY, Yoshida K, et al. Automated analysis of the 12-lead electrocardiogram to identify the exit site of

- postinfarction ventricular tachycardia [J]. *Heart Rhythm*, 2012,9(3): 330
- 123 Park KM, Kim YH, Marchlinski FE. Using the surface electrocardiogram to localize the origin of idiopathic ventricular tachycardia[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2012, 35 ( 12 ): 1516
- 124 Das MK, Khan B, Jacob S, et al. Significance of a fragmented QRS complex versus a Q wave in patients with coronary artery disease[J]. *Circulation*, 2006, 113(21): 2 495
- 125 Das MK, Suradi H, Maskoun W, et al. Fragmented wide QRS on a 12-lead ECG: a sign of myocardial scar and poor prognosis[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2008,1(4): 258
- 126 Zimmerman SL, Nazarian S. Cardiac MRI in the treatment of arrhythmias[J]. *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 2013, 11 ( 7 ): 843
- 127 Gomes JA, Cain ME, Buxton AE, et al. Prediction of long-term outcomes by signal-averaged electrocardiography in patients with unsustained ventricular tachycardia, coronary artery disease, and left ventricular dysfunction[J]. *Circulation*, 2001,104(4): 436
- 128 Bauer A, Guzik P, Barthel P, et al. Reduced prognostic power of ventricular late potentials in post-infarction patients of the reperfusion era[J]. *Eur Heart J*, 2005,26(8): 755
- 129 Kamath GS, Zareba W, Delaney J, et al. Value of the signal-averaged electrocardiogram in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia[J]. *Heart Rhythm*, 2011, 8 ( 2 ): 256
- 130 Buxton AE, Lee KL, DiCarlo L, et al. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators[J]. *N Engl J Med*, 2000, 342(26): 1 937
- 131 Wyse DG, Talajic M, Hafley GE, et al. Antiarrhythmic drug therapy in the Multicenter Unsustained Tachycardia Trial (MUSTT): drug testing and as-treated analysis[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2001,38(2): 344
- 132 Connolly SJ, Gent M, Roberts RS, et al. Canadian implantable defibrillator study (CIDS) : a randomized trial of the implantable cardioverter defibrillator against Amiodarone[J]. *Circulation*, 2000,101(11): 1297
- 133 Kuck KH, Cappato R, Siebels J, et al. Randomized comparison of antiarrhythmic drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from cardiac arrest : the Cardiac Arrest Study Hamburg (CASH) [J]. *Circulation*, 2000, 102 ( 7 ): 748
- 134 Ruder MA. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias The Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators[J]. *N Engl J Med*, 1997, 337(22): 1 576
- 135 Gibbons RJ, Balady GJ, Bricker JT, et al. ACC/AHA 2002 guideline update for exercise testing: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1997 Exercise Testing Guidelines) [J]. *Circulation*, 2002,106(14): 1 883
- 136 Chaitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography)[J]. *Circulation*, 2003,108(9): 1 146
- 137 Klocke FJ, Baird MG, Lorell BH, et al. ACC/AHA/ASNC guidelines for the clinical use of cardiac radionuclide imaging— executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASNC Committee to Revise the 1995 Guidelines for the Clinical Use of Cardiac Radionuclide Imaging)[J]. *Circulation*, 2003,108(11): 1 404
- 138 Scanlon PJ, Faxon DP, Audet AM, et al. ACC/AHA guidelines for coronary angiography. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on practice guidelines (Committee on Coronary Angiography). Developed in collaboration with the Society for Cardiac Angiography and Interventions[J]. *J Am Coll Cardiol*, 1999, 33 ( 6 ): 1 756
- 139 Dickfeld T, Kocher C. The role of integrated PET-CT scar maps for guiding ventricular tachycardia ablations[J]. *Curr Cardiol Rep*, 2008,10(2): 149
- 140 Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death) developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society[J]. *Europace*, 2006, 8 ( 9 ): 746
- 141 Coggins DL, Lee RJ, Sweeney J, et al. Radiofrequency catheter ablation as a cure for idiopathic tachycardia of both left and right ventricular origin[J]. *J Am Coll Cardiol*, 1994, 23 ( 6 ): 1333
- 142 Morady F, Kadish AH, DiCarlo L, et al. Long-term results of catheter ablation of idiopathic right ventricular tachycardia[J]. *Circulation*, 1990,82(6): 2093
- 143 Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons[J]. *Circulation*, 2008, 117

- (21): e350
- 144 Raitt MH, Renfro EG, Epstein AE, et al. "Stable" ventricular tachycardia is not a benign rhythm: insights from the antiarrhythmics versus implantable defibrillators (AVID) registry [J]. *Circulation*, 2001, 103(2): 244
- 145 Poole JE, Johnson GW, Hellkamp AS, et al. Prognostic importance of defibrillator shocks in patients with heart failure [J]. *N Engl J Med*, 2008, 359(10): 1 009
- 146 Sweeney MO, Sherfese L, DeGroot PJ, et al. Differences in effects of electrical therapy type for ventricular arrhythmias on mortality in implantable cardioverter-defibrillator patients [J]. *Heart Rhythm*, 2010, 7(3): 353
- 147 Dorian P, Hohnloser SH, Thorpe KE, et al. Mechanisms underlying the lack of effect of implantable cardioverter-defibrillator therapy on mortality in high-risk patients with recent myocardial infarction: insights from the Defibrillation in Acute Myocardial Infarction Trial (DINAMIT) [J]. *Circulation*, 2010, 122(25): 2645
- 148 Dunbar SB, Dougherty CM, Sears SF, et al. Educational and psychological interventions to improve outcomes for recipients of implantable cardioverter defibrillators and their families: a scientific statement from the American Heart Association [J]. *Circulation*, 2012, 126(17): 2 146
- 149 Moss AJ, Schuger C, Beck CA, et al. Reduction in inappropriate therapy and mortality through ICD programming [J]. *N Engl J Med*, 2012, 367(24): 2 275
- 150 Carbuicchio C, Santamaria M, Trevisi N, et al. Catheter ablation for the treatment of electrical storm in patients with implantable cardioverter-defibrillators: short- and long-term outcomes in a prospective single-center study [J]. *Circulation*, 2008, 117(4): 462
- 151 Izquierdo M, Ruiz-Granell R, Ferrero A, et al. Ablation or conservative management of electrical storm due to monomorphic ventricular tachycardia: differences in outcome [J]. *Europace*, 2012, 14(12): 1 734
- 152 deSouza IS, Martindale JL, Sinert R. Antidysrhythmic drug therapy for the termination of stable, monomorphic ventricular tachycardia: a systematic review [J]. *Emerg Med J*, 2015, 32(2): 161
- 153 Calkins H, Epstein A, Packer D, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with structural heart disease using cooled radiofrequency energy: results of a prospective multicenter study. Cooled RF Multi Center Investigators Group [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2000, 35(7): 1905
- 154 Reddy VY, Reynolds MR, Neuzil P, et al. Prophylactic catheter ablation for the prevention of defibrillator therapy [J]. *N Engl J Med*, 2007, 357(26): 2 657
- 155 Kuck KH, Schaumann A, Eckardt L, et al. Catheter ablation of stable ventricular tachycardia before defibrillator implantation in patients with coronary heart disease (VTACH): a multicentre randomised controlled trial [J]. *Lancet*, 2010, 375(9708): 31
- 156 Buxton AE, Waxman HL, Marchlinski FE, et al. Right ventricular tachycardia: clinical and electrophysiologic characteristics [J]. *Circulation*, 1983, 68(5): 917
- 157 Gill JS, Mehta D, Ward DE, et al. Efficacy of flecainide, sotalol, and verapamil in the treatment of right ventricular tachycardia in patients without overt cardiac abnormality [J]. *Br Heart J*, 1992, 68(4): 392
- 158 Hoffmayer KS, Gerstenfeld EP. Diagnosis and management of idiopathic ventricular Tachycardia [J]. *Curr Probl Cardiol*, 2013, 38(4): 131
- 159 Connolly SJ. Meta-analysis of antiarrhythmic drug trials [J]. *Am J Cardiol*, 1999, 84(9A): 90R
- 160 Farre J, Romero J, Rubio JM, et al. Amiodarone and "primary" prevention of sudden death: critical review of a decade of clinical trials [J]. *Am J Cardiol*, 1999, 83(5B): 55D
- 161 Steinberg JS, Martins J, Sadanandan S, et al. Antiarrhythmic drug use in the implantable defibrillator arm of the antiarrhythmics versus implantable defibrillators (AVID) study [J]. *Am Heart J*, 2001, 142(3): 520
- 162 Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial [J]. *JAMA*, 2006, 295(2): 165
- 163 Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH, et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. d,l-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group [J]. *N Engl J Med*, 1999, 340(24): 1 855
- 164 Seidl K, Hauer B, Schwick NG, et al. Comparison of metoprolol and sotalol in preventing ventricular tachyarrhythmias after the implantation of a cardioverter/defibrillator [J]. *Am J Cardiol*, 1998, 82(6): 744
- 165 Kowey PR, Crijns HJ, Aliot EM, et al. Efficacy and safety of celivarone, with amiodarone as calibrator, in patients with an implantable cardioverter-defibrillator for prevention of implantable cardioverter-defibrillator interventions or death: the ALPHEE study [J]. *Circulation*, 2011, 124(24): 2 649
- 166 Bokhari F, Newman D, Greene M, et al. Long-term comparison of the implantable cardioverter defibrillator versus amiodarone: eleven-year follow-up of a subset of patients in the Canadian Implantable Defibrillator Study (CIDS) [J]. *Circulation*, 2004, 110(2): 112
- 167 Pinter A, Akhtari S, O'Connell T, et al. Efficacy and safety of dofetilide in the treatment of frequent ventricular tachyarrhythmias after amiodarone intolerance or failure [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2011, 57(3): 380
- 168 Gao D, Sapp JL. Electrical storm: definitions, clinical importance, and treatment [J]. *Curr Opin Cardiol*, 2013, 28(1): 72
- 169 Lee SD, Newman D, Ham M, et al. Electrophysiologic mechanisms of antiarrhythmic efficacy of a sotalol and class Ia drug combination: elimination of reverse use dependence [J]. *J Am Coll Cardiol*, 1997, 29(1): 100
- 170 Van Herendael H, Pinter A, Ahmad K, et al. Role of antiarrhythmic drugs in patients with implantable cardioverter defib-

- rillators[J]. *Europace*,2010,12(5): 618
- 171 Mallidi J, Nadkarni GN, Berger RD, et al. Meta-analysis of catheter ablation as an adjunct to medical therapy for treatment of ventricular tachycardia in patients with structural heart disease[J]. *Heart Rhythm*,2011,8(4): 503
- 172 Piers SR, Tao Q, van Huls van Taxis CF, et al. Contrast-enhanced MRI-derived scar patterns and associated ventricular tachycardias in nonischemic cardiomyopathy: implications for the ablation strategy[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*,2013, 6(5): 875
- 173 Moraes GL, Higgins CB, Ordovas KG. Delayed enhancement magnetic resonance imaging in nonischemic myocardial disease [J]. *J Thorac Imaging*,2013,28(2): 84
- 174 Cano O, Hutchinson M, Lin D, et al. Electroanatomic substrate and ablation outcome for suspected epicardial ventricular tachycardia in left ventricular nonischemic cardiomyopathy[J]. *J Am Coll Cardiol*,2009,54(9): 799
- 175 Hsia HH, Callans DJ, Marchlinski FE. Characterization of endocardial electrophysiological substrate in patients with nonischemic cardiomyopathy and monomorphic ventricular tachycardia[J]. *Circulation*,2003,108(6): 704
- 176 Nakahara S, Tung R, Ramirez RJ, et al. Characterization of the arrhythmogenic substrate in ischemic and nonischemic cardiomyopathy implications for catheter ablation of hemodynamically unstable ventricular tachycardia[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2010,55(21): 2 355
- 177 Wissner E, Stevenson WG, Kuck KH. Catheter ablation of ventricular tachycardia in ischaemic and non-ischaemic cardiomyopathy: where are we today? A clinical review[J]. *Eur Heart J*,2012,33(12): 1440
- 178 El-Damaty A, Sapp JL. The role of catheter ablation for ventricular tachycardia in patients with ischemic heart disease[J]. *Curr Opin Cardiol*,2011,26(1): 30
- 179 Mukaddirov M, Demaria RG, Perrault LP, et al. Reconstructive surgery of postinfarction left ventricular aneurysms: techniques and unsolved problems[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008,34(2): 256
- 180 Sartipy U, Albage A, Insulander P, et al. Surgery for ventricular tachycardia in patients undergoing surgical ventricular restoration: the Karolinska approach[J]. *J Interv Card Electrophysiol*,2007,19(3): 171
- 181 Moran JM, Kehoe RF, Loeb JM, et al. Extended endocardial resection for the treatment of ventricular tachycardia and ventricular fibrillation[J]. *Ann Thorac Surg*,1982,34(5): 538
- 182 O'Neill JO, Starling RC, Khaykin Y, et al. Residual high incidence of ventricular arrhythmias after left ventricular reconstructive surgery[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*,2005,130(5): 1 250
- 183 Rastegar H, Link MS, Foote CB, et al. Perioperative and long-term results with mapping-guided subendocardial resection and left ventricular endoaneurysmorrhaphy[J]. *Circulation*,1996,94(5): 1 041
- 184 Page PL, Cardinal R, Shenasa M, et al. Surgical treatment of ventricular tachycardia. Regional cryoablation guided by computerized epicardial and endocardial mapping[J]. *Circulation*, 1989,80(3 Pt 1): 1 124
- 185 Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, et al. EHRA/HRS/APHRS expert consensus on ventricular arrhythmias [J]. *Heart Rhythm*,2014,11(10): e166
- 186 刘霞,戚文航. 心室扑动和室颤[M]//陈新. 临床心律失常学. 第2版. 北京:人民卫生出版社,2009:540-551
- 187 王龙. 心室颤动[M]//郭继鸿,李学斌. 心脏电生理:从细胞到临床. 第4版. 北京:北京大学医学出版社,2008:697-702
- 188 鲁志兵,江洪. 室颤的发生机制和射频消融治疗[J]. *中华心律失常学杂志*,2009, 13(2): 126
- 189 Napolitano C, Bloise R, Monteforte N, et al. Sudden cardiac death and genetic ion channelopathies: long QT, Brugada, short QT, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, and idiopathic ventricular fibrillation[J]. *Circulation*, 2012,125(16): 2 027
- 190 Prystowsky EN, Padanilam BJ, Joshi S, et al. Ventricular arrhythmias in the absence of structural heart disease[J]. *J Am Coll Cardiol*,2012,59(20): 1 733
- 191 Kaufman ES. Mechanisms and clinical management of inherited channelopathies: long QT syndrome, Brugada syndrome, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, and short QT syndrome[J]. *Heart Rhythm*, 2009, 6(8 Suppl): S51
- 192 Schwartz PJ, Priori SG, Locati EH, et al. Long QT syndrome patients with mutations of the SCN5A and HERG genes have differential responses to Na<sup>+</sup> channel blockade and to increases in heart rate. Implications for gene-specific therapy[J]. *Circulation*,1995,92(12): 3 381
- 193 Swan H, Viitasalo M, Piippo K, et al. Sinus node function and ventricular repolarization during exercise stress test in long QT syndrome patients with KvLQT1 and HERG potassium channel defects[J]. *J Am Coll Cardiol*,1999,34(3): 823
- 194 Sy RW, van der Werf C, Chattha IS, et al. Derivation and validation of a simple exercise-based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands[J]. *Circulation*, 2011,124(20): 2 187
- 195 Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference[J]. *Heart Rhythm*,2005,2(4): 429
- 196 Shimizu W, Noda T, Takaki H, et al. Epinephrine unmasks latent mutation carriers with LQT1 form of congenital long-QT syndrome[J]. *J Am Coll Cardiol*,2003,41(4): 633
- 197 Shimizu W, Noda T, Takaki H, et al. Diagnostic value of epinephrine test for genotyping LQT1, LQT2, and LQT3 forms of congenital long QT syndrome[J]. *Heart Rhythm*,2004, 1(3): 276
- 198 Vyas H, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in congenital long QT syndrome[J]. *J Electrocardiol*, 2006, 39(4 Suppl): S107
- 199 Haissaguerre M, Le Metayer P, D'vernois C, et al. Distinctive response of arrhythmogenic right ventricular disease to

- high dose isoproterenol[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*,1990, 13(12 Pt 2): 2 119
- 200 Brenyo A, Pietrasik G, Barsheshet A, et al. QRS fragmentation and the risk of sudden cardiac death in MADIT II[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2012,23(12): 1 343
- 201 Teodorescu C, Reinier K, Uy-Evanado A, et al. Prolonged QRS duration on the resting ECG is associated with sudden death risk in coronary disease, independent of prolonged ventricular repolarization[J]. *Heart Rhythm*,2011,8(10): 1562
- 202 Belhassen B, Glick A, Viskin S. Efficacy of quinidine in high-risk patients with Brugada syndrome[J]. *Circulation*,2004, 110(13): 1 731
- 203 Belhassen B, Viskin S, Fish R, et al. Effects of electrophysiologic-guided therapy with Class IA antiarrhythmic drugs on the long-term outcome of patients with idiopathic ventricular fibrillation with or without the Brugada syndrome[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,1999,10(10): 1301
- 204 Giustetto C, Schimpf R, Mazzanti A, et al. Long-term follow-up of patients with short QT syndrome[J]. *J Am Coll Cardiol*,2011, 58(6): 587
- 205 Haissaguerre M, Sacher F, Nogami A, et al. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization role of drug therapy[J]. *J Am Coll Cardiol*,2009,53(7): 612
- 206 Rosso R, Kalman JM, Rogowski O, et al. Calcium channel blockers and beta-blockers versus beta-blockers alone for preventing exercise-induced arrhythmias in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia[J]. *Heart Rhythm*,2007, 4(9): 1 149
- 207 Swan H, Laitinen P, Kontula K, et al. Calcium channel antagonism reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia patients with RyR2 mutations[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2005, 16(2): 162
- 208 van der Werf C, Kannankeril PJ, Sacher F, et al. Flecainide therapy reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia[J]. *J Am Coll Cardiol*,2011,57(22): 2 244
- 209 Moss AJ, Windle JR, Hall WJ, et al. Safety and efficacy of flecainide in subjects with Long QT-3 syndrome (DeltaKPQ mutation): a randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial[J]. *Ann Noninvasive Electrocardiol*,2005,10(4 Suppl): 59
- 210 Bode K, Hindricks G, Piorkowski C, et al. Ablation of polymorphic ventricular tachycardias in patients with structural heart disease[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*,2008, 31(12): 1585
- 211 Nogami A. Purkinje-related arrhythmias part ii: polymorphic ventricular tachycardia and ventricular fibrillation[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*,2011,34(8): 1 034
- 212 Haissaguerre M, Extramiana F, Hocini M, et al. Mapping and ablation of ventricular fibrillation associated with long-QT and Brugada syndromes[J]. *Circulation*,2003,108(8): 925
- 213 Haissaguerre M, Shoda M, Jais P, et al. Mapping and ablation of idiopathic ventricular fibrillation[J]. *Circulation*,2002, 106(8): 962
- 214 Kaneshiro T, Naruse Y, Nogami A, et al. Successful catheter ablation of bidirectional ventricular premature contractions triggering ventricular fibrillation in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia with RyR2 mutation[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*,2012,5(1): e14
- 215 Haissaguerre M, Shah DC, Jais P, et al. Role of Purkinje conducting system in triggering of idiopathic ventricular fibrillation[J]. *Lancet*,2002,359(9307): 677
- 216 Uemura T, Yamabe H, Tanaka Y, et al. Catheter ablation of a polymorphic ventricular tachycardia inducing monofocal premature ventricular complex[J]. *Intern Med*,2008,47(20): 1 799
- 217 Sacher F, Jesel L, Jais P, et al. Insight into the mechanism of Brugada syndrome: epicardial substrate and modification during ajmaline testing[J]. *Heart Rhythm*,2014,11(4): 732
- 218 Nademanee K, Veerakul G, Chandanamattha P, et al. Prevention of ventricular fibrillation episodes in Brugada syndrome by catheter ablation over the anterior right ventricular outflow tract epicardium[J]. *Circulation*,2011,123(12): 1 270
- 219 Sacher F, Wright M, Derval N, et al. Endocardial versus epicardial ventricular radiofrequency ablation: utility of in vivo contact force assessment[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2013,6(1): 144
- 220 Steg PG, Cambou JP, Goldstein P, et al. Bypassing the emergency room reduces delays and mortality in ST elevation myocardial infarction: theUSIC 2000 registry[J]. *Heart*,2006,92(10): 1 378
- 221 Weisfeldt ML, Sitlani CM, Ornato JP, et al. Survival after application of automatic external defibrillators before arrival of the emergency medical system: evaluation in the resuscitation outcomes consortium population of 21 million[J]. *J Am Coll Cardiol*,2010,55(16): 1 713
- 222 Nolan JP, Soar J, Zideman DA, et al. European resuscitation council guidelines for resuscitation 2010 section 1. Executive summary[J]. *Resuscitation*,2010,81(10): 1 219
- 223 Soholm H, Wachtell K, Nielsen SL, et al. Tertiary centres have improved survival compared to other hospitals in the Copenhagen area after out-of-hospital cardiac arrest[J]. *Resuscitation*,2013,84(2): 162
- 224 Xiao G, Guo Q, Shu M, et al. Safety profile and outcome of mild therapeutic hypothermia in patients following cardiac arrest: systematic review and meta-analysis[J]. *Emerg Med J*, 2013,30(2): 91
- 225 Boersma E, Maas AC, Deckers JW, et al. Early thrombolytic treatment in acute myocardial infarction: reappraisal of the golden hour[J]. *Lancet*,1996,348(9030): 771
- 226 Boersma E. Does time matter? A pooled analysis of randomized clinical trials comparing primary percutaneous coronary intervention and in-hospital fibrinolysis in acute myocardial infarction patients[J]. *Eur Heart J*,2006,27(7): 779

- 227 Keeley EC, Boura JA, Grines CL. Comparison of primary and facilitated percutaneous coronary interventions for ST-elevation myocardial infarction: quantitative review of randomised trials[J]. *Lancet*,2006,367(9510): 579
- 228 Windecker S, Kolh P, Alfonso F, et al. 2014 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization; the task force on myocardial revascularization of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) Developed with the special contribution of the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI)[J]. *Eur Heart J*,2014,35(37): 2 541
- 229 Roffi M, Patrono C, Collet JP, et al. 2015 ESC guidelines for the management of acute coronary syndromes in patients presenting without persistent ST-segment elevation: task force for the management of acute coronary syndromes in patients presenting without persistent ST-Segment elevation of the European Society of Cardiology (ESC)[J]. *Eur Heart J*,2016,37(3): 267
- 230 Spaulding CM, Joly LM, Rosenberg A, et al. Immediate coronary angiography in survivors of out-of-hospital cardiac arrest [J]. *N Engl J Med*,1997,336(23): 1 629
- 231 Dumas F, Cariou A, Manzo-Silberman S, et al. Immediate percutaneous coronary intervention is associated with better survival after out-of-hospital cardiac arrest; insights from the PROCAT (Parisian Region Out of Hospital Cardiac Arrest) registry[J]. *Circ Cardiovasc Interv*,2010,3(3): 200
- 232 Reddy YM, Chinitz L, Mansour M, et al. Percutaneous left ventricular assist devices in ventricular tachycardia ablation: multicenter experience [J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2014,7(2): 244
- 233 Lamhaut L, Jouffroy R, Soldan M, et al. Safety and feasibility of prehospital extra corporeal life support implementation by non-surgeons for out-of-hospital refractory cardiac arrest [J]. *Resuscitation*,2013,84(11): 1 525
- 234 Wang CH, Chou NK, Becker LB, et al. Improved outcome of extracorporeal cardiopulmonary resuscitation for out-of-hospital cardiac arrest—a comparison with that for extracorporeal rescue for in-hospital cardiac arrest[J]. *Resuscitation*,2014,85(9): 1 219
- 235 Piccini JP, Hranitzky PM, Kilaru R, et al. Relation of mortality to failure to prescribe beta blockers acutely in patients with sustained ventricular tachycardia and ventricular fibrillation following acute myocardial infarction (from the VALsartan In Acute myocardial iNfarcTion trial [VALIANT] Registry)[J]. *Am J Cardiol*,2008,102(11): 1 427
- 236 Wolfe CL, Nibley C, Bhandari A, et al. Polymorphous ventricular tachycardia associated with acute myocardial infarction [J]. *Circulation*,1991,84(4): 1 543
- 237 Zafari AM, Zarter SK, Heggen V, et al. A program encouraging early defibrillation results in improved in-hospital resuscitation efficacy[J]. *J Am Coll Cardiol*,2004,44(4): 846
- 238 Kontos MC, Diercks DB, Ho PM, et al. Treatment and outcomes in patients with myocardial infarction treated with acute beta-blocker therapy: results from the American College of Cardiology's NCDR®[J]. *Am Heart J*,2011,161(5): 864
- 239 Chatterjee S, Chaudhuri D, Vedanthan R, et al. Early intravenous beta-blockers in patients with acute coronary syndrome—a meta-analysis of randomized trials[J]. *Int J Cardiol*,2013,168(2): 915
- 240 Bangalore S, Makani H, Radford M, et al. Clinical outcomes with beta-blockers for myocardial infarction: a meta-analysis of randomized trials[J]. *Am J Med*,2014,127(10): 939
- 241 Szumowski L, Sanders P, Walczak F, et al. Mapping and ablation of polymorphic ventricular tachycardia after myocardial infarction[J]. *J Am Coll Cardiol*,2004,44(8): 1700
- 242 Frankel DS, Mountantonakis SE, Robinson MR, et al. Ventricular tachycardia ablation remains treatment of last resort in structural heart disease; argument for earlier intervention[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2011,22(10): 1123
- 243 Peichl P, Cihak R, Kozeluhova M, et al. Catheter ablation of arrhythmic storm triggered by monomorphic ectopic beats in patients with coronary artery disease[J]. *J Interv Card Electrophysiol*,2010,27(1): 51
- 244 Deneke T, Lemke B, Mugge A, et al. Catheter ablation of electrical storm[J]. *Expert Rev Cardiovasc Ther*,2011,9(8): 1 051
- 245 Deneke T, Shin DI, Lawo T, et al. Catheter ablation of electrical storm in a collaborative hospital network[J]. *Am J Cardiol*,2011,108(2): 233
- 246 Gorenek B, Lundqvist CB, Terradellas JB, et al. Cardiac arrhythmias in acute coronary syndromes: position paper from the joint EHRA, ACCA, and EAPCI task force [J]. *Europace*,2014,16(11): 1 655
- 247 Shaw DJ, Davidson JE, Smilde RI, et al. Multidisciplinary team training to enhance family communication in the ICU[J]. *Crit Care Med*,2014,42(2): 265
- 248 Piccini JP, Schulte PJ, Pieper KS, et al. Antiarrhythmic drug therapy for sustained ventricular arrhythmias complicating acute myocardial infarction[J]. *Crit Care Med*,2011, 39(1): 78
- 249 Huikuri HV, Castellanos A, and Myerburg RJ. Sudden death due to cardiac arrhythmias[J]. *N Engl J Med*,2001,345(20): 1473
- 250 Hine LK, Nan L, Hewitt P, et al. Meta-analytic evidence against prophylactic use of lidocaine in acute myocardial infarction[J]. *Arch Intern Med*,1989, 149(12): 2694
- 251 Epstein AE, Abraham WT, Bianco NR, et al. Wearable cardioverter-defibrillator use in patients perceived to be at high risk early post-myocardial infarction[J]. *J Am Coll Cardiol*,2013, 62(21): 2000
- 252 Liang JJ, Hodge DO, Mehta RA, et al. Outcomes in patients with sustained ventricular tachyarrhythmias occurring within 48 h of acute myocardial infarction: when is ICD appropriate [J]? *Europace*,2014, 16(12): 1759
- 253 Hohnloser SH, Kuck KH, Dorian P, et al. Prophylactic use of an implantable cardioverter-defibrillator after acute myocardial infarction[J]. *N Engl J Med*,2004,351(24): 2 481

- 254 Steinbeck G, Andresen D, Seidl K, et al. Defibrillator implantation early after myocardial infarction[J]. *N Engl J Med*, 2009, 361(15): 1427
- 255 Noc M, Fajadet J, Lassen JF, et al. Invasive coronary treatment strategies for out-of-hospital cardiac arrest; a consensus statement from the European association for percutaneous cardiovascular interventions (EAPCI)/stent for life (SFL) groups [J]. *Euro Intervention*, 2014, 10(1): 31
- 256 Steg PG, James SK, Atar D, et al. ESC guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation[J]. *Eur Heart J*, 2012, 33(20): 2 569
- 257 Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death—executive summary: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death) Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society[J]. *Eur Heart J*, 2006, 27(17): 2 099
- 258 Enjoi Y, Mizobuchi M, Muranishi H, et al. Catheter ablation of fatal ventricular tachyarrhythmias storm in acute coronary syndrome—role of Purkinje fiber network[J]. *J Interv Card Electrophysiol*, 2009, 26(3): 207
- 259 Bougouin W, Marijon E, Puymirat E, et al. Incidence of sudden cardiac death after ventricular fibrillation complicating acute myocardial infarction: a 5-year cause-of-death analysis of the FAST-MI 2005 registry[J]. *Eur Heart J*, 2014, 35(2): 116
- 260 Avezum A, Piegas LS, Goldberg RJ, et al. Magnitude and prognosis associated with ventricular arrhythmias in patients hospitalized with acute coronary syndromes (from the GRACE Registry)[J]. *Am J Cardiol*, 2008, 102(12): 1577
- 261 Piccini JP, White JA, Mehta RH, et al. Sustained ventricular tachycardia and ventricular fibrillation complicating non-ST-segment-elevation acute coronary syndromes[J]. *Circulation*, 2012, 126(1): 41
- 262 Buxton AE, Lee KL, Hafley GE, et al. Limitations of ejection fraction for prediction of sudden death risk in patients with coronary artery disease: lessons from the MUSTT study[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2007, 50(12): 1 150
- 263 Gatzoulis KA, Tsiachris D, Arsenos P, et al. Prognostic value of programmed ventricular stimulation for sudden death in selected high risk patients with structural heart disease and preserved systolic function[J]. *Int J Cardiol*, 2014, 176(3): 1449
- 264 Exner DV, Kavanagh KM, Slawnych MP, et al. Noninvasive risk assessment early after a myocardial infarction the REFINE study[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2007, 50(24): 2 275
- 265 Malik M, Camm AJ, Janse MJ, et al. Depressed heart rate variability identifies postinfarction patients who might benefit from prophylactic treatment with amiodarone; a substudy of EMIAT (The European Myocardial Infarct Amiodarone Trial) [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2000, 35(5): 1 263
- 266 Zaman S, Narayan A, Thiagalingam A, et al. Long-term arrhythmia-free survival in patients with severe left ventricular dysfunction and no inducible ventricular tachycardia after myocardial infarction[J]. *Circulation*, 2014, 129(8): 848
- 267 Soholm H, Lonborg J, Andersen MJ, et al. Repeated echocardiography after first ever ST-segment elevation myocardial infarction treated with primary percutaneous coronary intervention—is it necessary[J]? *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*, 2015, 4(6): 528
- 268 Allman KC, Shaw LJ, Hachamovitch R, et al. Myocardial viability testing and impact of revascularization on prognosis in patients with coronary artery disease and left ventricular dysfunction: a meta-analysis[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2002, 39(7): 1 151
- 269 St JSM, Pfeffer MA, Plappert T, et al. Quantitative two-dimensional echocardiographic measurements are major predictors of adverse cardiovascular events after acute myocardial infarction. The protective effects of captopril[J]. *Circulation*, 1994, 89(1): 68
- 270 Kelly P, Ruskin JN, Vlahakes GJ, et al. Surgical coronary revascularization in survivors of prehospital cardiac arrest: its effect on inducible ventricular arrhythmias and long-term survival[J]. *J Am Coll Cardiol*, 1990, 15(2): 267
- 271 Van der Burg AE, Bax JJ, Boersma E, et al. Impact of viability, ischemia, scar tissue, and revascularization on outcome after aborted sudden death[J]. *Circulation*, 2003, 108(16): 1 954
- 272 Funaro S, Torre GL, Madonna M, et al. Incidence, determinants, and prognostic value of reverse left ventricular remodeling after primary percutaneous coronary intervention; results of the Acute Myocardial Infarction Contrast Imaging (AMICI) multicenter study[J]. *Eur Heart J*, 2009, 30(5): 566
- 273 Cairns JA, Connolly SJ, Roberts R, et al. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations; CAMIAT. Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial Investigators[J]. *Lancet*, 1997, 349(9053): 675
- 274 Julian DG, Camm AJ, Frangin G, et al. Randomised trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left-ventricular dysfunction after recent myocardial infarction; EMIAT. European Myocardial Infarct Amiodarone Trial Investigators [J]. *Lancet*, 1997, 349(9053): 667
- 275 Preliminary report; effect of encainide and flecainide on mortality in a randomized trial of arrhythmia suppression after myocardial infarction The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST) Investigators. [J]. *N Engl J Med*, 1989, 321(6): 406
- 276 Aliot EM, Stevenson WG, Almendral-Garrote JM, et al. EHRA/HRS expert consensus on catheter ablation of ventric-

- ular arrhythmias: developed in a partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA), a Registered Branch of the European Society of Cardiology (ESC), and the Heart Rhythm Society (HRS); in collaboration with the American College of Cardiology (ACC) and the American Heart Association (AHA)[J]. *Heart Rhythm*,2009, 6(6): 886
- 277 Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects[J]. *J Am Coll Cardiol*,1998, 32(1): 245
- 278 Koyak Z, Harris L, Groot JRD, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease[J]. *Circulation*,2012, 126(16): 1944
- 279 Ghai A, Silversides C, Harris L, et al. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot[J]. *J Am Coll Cardiol*,2002, 40(9): 1 675
- 280 Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study [J]. *Lancet*, 2000, 356 (9234): 975
- 281 Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study[J]. *Circulation*, 2004, 109(16): 1 994
- 282 Kammeraad JA, Van Deurzen CH, Sreeram N, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2004, 44(5): 1 095
- 283 Zeppenfeld K, Schaliij MJ, Bartelings MM, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus[J]. *Circulation*,2007, 116(20): 2 241
- 284 王祖禄,黄从新,梁延春,等. 应用电解剖标测系统引导经盐水灌注导管消融法洛四联症术后的室性心动过速[J]. *中华心律失常学杂志*,2007,11(2): 95
- 285 Khairy P, Hare GFV, Balaji S, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)[J]. *Heart Rhythm*,2014, 11(10): e102
- 286 Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*,2008, 1(4): 250
- 287 Berul CI, Hare GFV, Kertesz NJ, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients[J]. *J Am Coll Cardiol*,2008, 51(17): 1 685
- 288 Koyak Z, Groot JRD, Gelder ICV, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks[J]? *Circ Arrhythm Electrophysiol*,2012, 5(1): 101
- 289 Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot [J]. *Circulation*, 2008, 117(3): 363
- 290 Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life[J]. *Am J Cardiol*, 2012, 110(1): 109
- 291 Regitz-Zagrosek V, Lundqvist CB, Borghi C, et al. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC) [J]. *Eur Heart J*,2011, 32(24): 3 147
- 292 Silversides CK, Harris L, Haberer K, et al. Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes[J]. *Am J Cardiol*,2006, 97(8): 1 206
- 293 Sharif-Kazemi MB, Emkanjoo Z, Tavoosi A, et al. Electrical storm in Brugada syndrome during pregnancy[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*,2011, 34(2): e18
- 294 Rashba EJ, Zareba W, Moss AJ, et al. Influence of pregnancy on the risk for cardiac events in patients with hereditary long QT syndrome. LQTS Investigators[J]. *Circulation*,1998, 97 (5): 451
- 295 Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases[J]. *Eur Heart J*,2008, 29(2): 270
- 296 Petretta M, Pirozzi F, Sasso L, et al. Review and metaanalysis of the frequency of familial dilated cardiomyopathy[J]. *Am J Cardiol*,2011,108(8): 1 171
- 297 O'Mahony C, Tomeesteban M, Lambiase PD, et al. A validation study of the 2003 American College of Cardiology/European Society of Cardiology and 2011 American College of Cardiology Foundation/American Heart Association risk stratification and treatment algorithms for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Heart*,2013, 99 (8): 534
- 298 Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC)[J]. *Eur Heart J*,2014, 35(39): 2 733
- 299 Baranowski R, Chojnowska L, Michalak E, et al. Analysis of the corrected QT before the onset of nonsustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*,2003, 26(1 pt 2): 387
- 300 Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, et al. Ventricular arrhyth-



- mias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment[J]. *J Am Coll Cardiol*,2014, 64(2): 119
- 301 Goldberger JJ, Subacius H, Patel T, et al. Sudden cardiac death risk stratification in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy[J]. *J Am Coll Cardiol*,2014, 63(18): 1 879
- 302 Syska P, Przybylski A, Chojnowska L, et al. Implantable cardioverter-defibrillator in patients with hypertrophic cardiomyopathy: efficacy and complications of the therapy in long-term follow-up[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2010, 21(8): 883
- 303 Bhonsale A, James CA, Tichnell C, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2011, 58(14): 1 485
- 304 Proietti R, Essebag V, Beardsall J, et al. Substrate-guided ablation of haemodynamically tolerated and intolerated ventricular tachycardia in patients with structural heart disease: effect of cardiomyopathy type and acute success on long-term outcome[J]. *Europace*,2015, 17(3): 461
- 305 Philips B, Madhavan S, James C, et al. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy [J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*,2012, 5(3): 499
- 306 Goldenberg I, Kutiyafa V, Klein HU, et al. Survival with cardiac-resynchronization therapy in mild heart failure[J]. *N Engl J Med*,2014, 370(18): 1 694
- 307 Cleland JG, Abraham WT, Linde C, et al. An individual patient meta-analysis of five randomized trials assessing the effects of cardiac resynchronization therapy on morbidity and mortality in patients with symptomatic heart failure[J]. *Eur Heart J*,2013,34(46): 3 547
- 308 Gold MR, Thebault C, Linde C, et al. Effect of QRS duration and morphology on cardiac resynchronization therapy outcomes in mild heart failure: results from the resynchronization reverses remodeling in systolic left ventricular dysfunction (REVERSE) study[J]. *Circulation*,2012, 126(7): 822
- 309 Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, et al. Diagnostic criteria for the long QT Syndrome. An update[J]. *Circulation*,1993, 88(2): 782
- 310 Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes[J]. *Heart Rhythm*,2013, 10(12): e85
- 311 Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families[J]. *Circulation*,1991, 84(3): 1 136
- 312 Zhou H, Lai W, Zhu W, et al. Genotype-based clinical manifestation and treatment of Chinese long QT syndrome patients with KCNQ1 mutations-R380S and W305L [J]. *Cardiol Young*,2016, 26(4): 754
- 313 周慧, Zhang L, Ghani AR, 等. 高发心脏性猝死的 3 型长 QT 综合征一家系报道[J]. *中华心血管病杂志*,2015, 43(12): 1 046
- 314 Gao Y, Liu W, Li C, et al. Common genotypes of long QT syndrome in China and the role of ECG prediction[J]. *Cardiology*,2016, 133(2): 73
- 315 Viskin S, Postema PG, Bhuiyan ZA, et al. The response of the QT interval to the brief tachycardia provoked by standing: a bedside test for diagnosing long QT syndrome[J]. *J Am Coll Cardiol*,2010, 55(18): 1 955
- 316 Horner JM, Horner MM, Ackerman MJ. The diagnostic utility of recovery phase QTc during treadmill exercise stress testing in the evaluation of long QT syndrome [J]. *Heart Rhythm*,2011, 8(11): 1 698
- 317 Vyas H, Hejlik J, Ackerman MJ. Epinephrine QT stress testing in the evaluation of congenital long-QT syndrome: diagnostic accuracy of the paradoxical QT response[J]. *Circulation*,2006, 113(11): 1 385
- 318 Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Effectiveness and limitations of beta-blocker therapy in congenital long-QT syndrome [J]. *Circulation*,2000, 101(6): 616
- 319 Jons C, Moss AJ, Goldenberg I, et al. Risk of fatal arrhythmic events in long QT syndrome patients after syncope[J]. *J Am Coll Cardiol*,2010, 55(8): 783
- 320 Liu JF, Jons C, Moss AJ, et al. Risk factors for recurrent syncope and subsequent fatal or near-fatal events in children and adolescents with long QT syndrome[J]. *J Am Coll Cardiol*,2011, 57(8): 941
- 321 Seth R, Moss AJ, McNitt S, et al. Long QT syndrome and pregnancy[J]. *J Am Coll Cardiol*,2007, 49(10): 1 092
- 322 Goldenberg I, Horr S, Moss AJ, et al. Risk for life-threatening cardiac events in patients with genotype-confirmed long-QT syndrome and normal-range corrected QT intervals[J]. *J Am Coll Cardiol*,2011, 57(1): 51
- 323 Westenskow P, Splawski I, Timothy KW, et al. Compound mutations: a common cause of severe long-QT syndrome[J]. *Circulation*,2004, 109(15): 1 834
- 324 Goldenberg I, Moss AJ, Peterson DR, et al. Risk factors for aborted cardiac arrest and sudden cardiac death in children with the congenital long-QT syndrome[J]. *Circulation*,2008, 117(17): 2 184
- 325 Schwartz PJ, Spazzolini C, Crotti L. All LQT3 patients need an ICD; true or false[J]? *Heart Rhythm*,2009, 6(1): 113
- 326 Spazzolini C, Mullally J, Moss AJ, et al. Clinical implications for patients with long QT syndrome who experience a cardiac event during infancy[J]. *J Am Coll Cardiol*,2009, 54(9): 832
- 327 Bhandari AK, Shapiro WA, Morady F, et al. Electrophysiologic testing in patients with the long QT syndrome[J]. *Circulation*,1985, 71(1): 63
- 328 Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C, et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias [J]. *Circulation*, 2001, 103(1): 89
- 329 Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ, et al. Association of

- long QT syndrome loci and cardiac events among patients treated with beta-blockers[J]. *JAMA*,2004, 292(11): 1 341
- 330 Zareba W, Moss AJ, Daubert JP, et al. Implantable cardioverter defibrillator in high-risk long QT syndrome patients[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2003, 14(4): 337
- 331 Schwartz PJ, Spazzolini C, Priori SG, et al. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: data from the European Long-QT Syndrome Implantable Cardioverter-Defibrillator (LQTS ICD) Registry[J]. *Circulation*,2010, 122(13): 1 272
- 332 Schwartz PJ, Priori SG, Cerrone M, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the management of high-risk patients affected by the long-QT syndrome[J]. *Circulation*,2004, 109(15): 1 826
- 333 Moss AJ, Zareba W, Schwarz KQ, et al. Ranolazine shortens repolarization in patients with sustained inward sodium current due to type-3 long-QT syndrome[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2008, 19(12): 1 289
- 334 Mazzanti A, Kanthan A, Monteforte N, et al. Novel insight into the natural history of short QT syndrome[J]. *J Am Coll Cardiol*,2014, 63(13): 1 300
- 335 Sun Y, Quan XQ, Fromme S, et al. A novel mutation in the KCNH2 gene associated with short QT syndrome[J]. *J Mol Cell Cardiol*,2011, 50(3): 433
- 336 Hong K, Hu J, Yu J, et al. Concomitant Brugada-like and short QT electrocardiogram linked to SCN5A mutation[J]. *Eur J Hum Genet*,2012, 20(11): 1 189
- 337 Wu ZJ, Huang Y, Fu YC, et al. Characterization of a Chinese KCNQ1 mutation (R259H) that shortens repolarization and causes short QT syndrome 2[J]. *J Geriatr Cardiol*, 2015, 12(4): 394
- 338 Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, et al. Short QT syndrome: a familial cause of sudden Death[J]. *Circulation*,2003, 108(8): 965
- 339 Schimpf R, Wolpert C, Gaita F, et al. Short QT syndrome [J]. *Cardiovasc Res*, 2005, 67(3): 357
- 340 Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, et al. Short QT syndrome: pharmacological treatment[J]. *J Am Coll Cardiol*,2004, 43(8): 1 494
- 341 郭成军, 张英川, 方冬平, 等. 导管消融治疗短 QT 综合征患者多频率室性心动过速和心室颤动一例[J]. *中华心血管病杂志*,2005, 33(1): 90
- 342 Fowler SJ, Priori SG. Clinical spectrum of patients with a Brugada ECG[J]. *Curr Opin Cardiol*,2009, 24(1): 74
- 343 Gehi AK, Duong TD, Metz LD, et al. Risk stratification of individuals with the Brugada electrocardiogram: a meta-analysis[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2006, 17(6): 577
- 344 Priori SG, Gasparini M, Napolitano C, et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (PROgrammed ELectrical stimulation preDICTive valuE) registry [J]. *J Am Coll Cardiol*,2012, 59(1): 37
- 345 Fauchier L, Isorni MA, Clementy N, et al. Prognostic value of programmed ventricular stimulation in Brugada syndrome according to clinical presentation: an updated meta-analysis of worldwide published data[J]. *Int J Cardiol*,2013, 168(3): 3 027
- 346 杨兵, 曹克将, 单其俊, 等. 1065 例健康汉族人 Brugada 心电图征发生率的初步调查[J]. *中华心律失常学杂志*,2005, 9(3): 214
- 347 Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA) [J]. *Europace*,2011, 13(8): 1 077
- 348 Sarkozy A, Sorgente A, Boussy T, et al. The value of a family history of sudden death in patients with diagnostic type I Brugada ECG pattern[J]. *Eur Heart J*,2011, 32(17): 2 153
- 349 Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management[J]. *Circulation*,2002, 105(11): 1 342
- 350 Maury P, Hocini M, Haissaguerre M. Electrical storms in Brugada syndrome: review of pharmacologic and ablative therapeutic options[J]. *Indian Pacing Electrophysiol J*,2005, 5(1): 25
- 351 Marquez MF, Bonny A, Hernandez-Castillo E, et al. Long-term efficacy of low doses of quinidine on malignant arrhythmias in Brugada syndrome with an implantable cardioverter-defibrillator: a case series and literature review [J]. *Heart Rhythm*, 2012, 9(12): 1 995
- 352 Brugada J, Brugada R, Brugada P. Determinants of sudden cardiac death in individuals with the electrocardiographic pattern of Brugada syndrome and no previous cardiac arrest[J]. *Circulation*,2003, 108(25): 3092
- 353 Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia [J]. *Circulation*, 2002, 106(1): 69
- 354 Marjamaa A, Hiiipala A, Arrhenius B, et al. Intravenous epinephrine infusion test in diagnosis of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*,2012, 23(2): 194
- 355 刘茜蓓, Oberti C, 张贤钦, 等. 儿茶酚胺介导的多形性室速患者家系 CXSQ2 基因 F189L 突变的基因分析[J]. *中华医学遗传学杂志*, 2008, 25(3): 334
- 356 Macartney F, Deverall P, Scott O. Haemodynamic characteristics of systemic arterial blood supply to the lungs[J]. *Br Heart J*,1973, 35(1): 28
- 357 于圣永, 沈建华, 陆敬平, 等. 儿茶酚胺敏感性多形性室性心动过速患者的长期预后及室性心律失常的预测[J]. *中国当代儿科杂志*, 2013, 15(8): 671
- 358 Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia[J]. *Circulation*, 2009, 119(18): 2 426
- 359 Werf CVD, Nederend I, Hofman N, et al. Familial evaluation

- in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: disease penetrance and expression in cardiac ryanodine receptor mutation-carrying relatives[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2016, 169(5): 535
- 360 Watanabe H, Chopra N, Laver D, et al. Flecainide prevents catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in mice and humans[J]. *Nat Med*, 2009, 15(4): 380
- 361 Nordkamp LRO, Driessen AH, Odero A, et al. Left cardiac sympathetic denervation in the Netherlands for the treatment of inherited arrhythmia syndromes[J]. *Neth Heart J*, 2014, 22(4): 160
- 362 Hofferberth SC, Cecchin F, Loberman D, et al. Left thoracoscopic sympathectomy for cardiac denervation in patients with life-threatening ventricular arrhythmias[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(1): 404
- 363 Roses-Noguer F, Jarman JW, Clague JR, et al. Outcomes of defibrillator therapy in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia[J]. *Heart Rhythm*, 2014, 11(1): 58
- 364 Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients[J]. *Circulation*, 1995, 91(5): 1 512
- 365 王小嘉, 路宏, 白玉云, 等. 早期复极综合征流行病学调查研究[J]. *心电学杂志*, 2003, 22(3): 137
- 366 李亚薇, 申小欣, 张雪梅, 等. 心电图早期复极改变的流行病学调查[J]. *医学理论与实践*, 2011, 24(18): 2 177
- 367 于敏, 张晶敏, 李继红. 青壮年人群早期复极综合征调查[J]. *中国误诊学杂志*, 2009, 9(12): 3 016
- 368 Haissaguerre M, Derval N, Sacher F, et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization[J]. *N Engl J Med*, 2008, 358(19): 2 016
- 369 Rosso R, Kogan E, Belhassen B, et al. J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2008, 52(15): 1 231
- 370 Collins KK, Schaffer MS, Liberman L, et al. Fascicular and nonfascicular left ventricular tachycardias in the young: an international multicenter study[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2013, 24(6): 640